

Zum Problem der anorektalen Mißbildungen

Jürgen Simon

1974



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551924_0063

Aus der Kinderchirurgischen Abteilung des Dr. v. Haunerschen
Kinderspitals der Universität München
Vorstand: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Zum Problem der anorektalen Mißbildungen

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Jürgen Simon
aus München

München 1974

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Hecker

Dekan: Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 26.11.1974



Inhaltsverzeichnis

- I Einleitung - Problematik und Zielsetzung
- II Die Anal- und Rektumatresien
 - a) Entwicklungsgeschichte von Rektum und Anus
 - b) Pathogenese der anorektalen Fehlbildungen
 - c) Aetiologie
 - d) Anatomie
 - e) Physiologie
 - f) Klinik
 - 1. Häufigkeit
 - 2. Geschlechtsdisposition
 - 3. Diagnostik
 - 4. Klassifikation
 - g) Therapie
 - h) Komplikationen
 - 1. Frühkomplikationen
 - 2. Spätkomplikationen
- III Eigenes Krankengut
 - a) Geschlechtsdisposition
 - b) Diagnostik
 - c) Klassifikation
 - d) Therapie
 - e) Mortalität
- IV Nachuntersuchung
- V Kasuistik
- VI Diskussion
- VII Zusammenfassung

Zum Problem der anorektalen =====

Mißbildungen =====

Einleitung:

The child who is so unfortunate to be born with an imperforate anus may be saved from a lifetime of misery and social seclusion by the surgeon, who with skill, diligence and judgement performs the first operation of the malformed anus. (Potts)

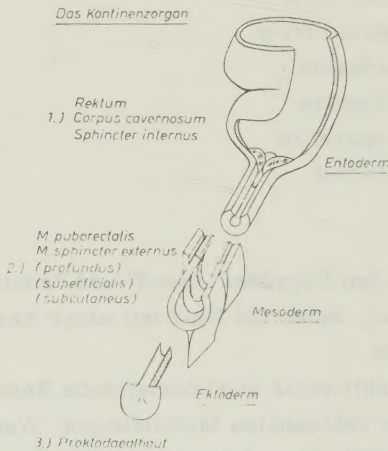
Diese Worte von Potts deuten mit den Begriffen "Elend" und "soziale Abgeschiedenheit" die Probleme an, denen ein Kind mit einer Anal- oder Rektumatresie gegenübersteht.

Zwar gibt es bereits recht gute funktionelle und kosmetische Resultate nach der operativen Korrektur von rektoanalen Mißbildungen. Wenn man allerdings bedenkt, daß etwa 40% aller Patienten an einem unzureichenden Operationsergebnis zu leiden haben, so begreift man die zwingende Notwendigkeit einer Verbesserung unserer Kenntnisse und Therapiemöglichkeiten.

Die vorliegende Arbeit versucht, einen kleinen Beitrag in dieser Richtung zu leisten, indem sie zunächst anhand von 208 Fällen die Problematik der rektoanalen Anomalien aufzeigt. Darüber hinaus soll das Ergebnis von 49 Nachuntersuchungen Anregungen für weitere Fortschritte auf dem Gebiet der postoperativen Kontinenz bieten.

Entwicklungsgeschichte

An der Bildung von Rektum und Anus sind alle drei Keimblätter beteiligt. Während der Sphincter internus und das Rektum vom Entoderm abstammen, wird der Sphincter externus und der M. puborektalis vom Mesoderm und die Proktodealhaut vom Ektoderm gebildet.



Entwicklung des Kontinenzorgans (Stelzner)

Die Entstehung von Rektum und Anus fällt in die Zeit zwischen der 4. Embryonalwoche und dem 6. Embryonalmonat.

Bei einem drei Wochen alten Embryo ist im Bereich des Enddarmes die Kloake entstanden, in die gemeinsam ventral die Blase, dorsal der Enddarm und lateral die Wolffschen und Müllerschen Gänge münden. Diese Kloake wird im 2. Embryonalmonat durch das Septum urorektale in eine vordere und hintere Höhle unterteilt, die aber beide noch durch den Ductus urorectalis miteinander in Verbindung stehen. Aus der vorderen Kammer werden Blase und Genitalorgane, aus der hinteren entsteht die Rektumanlage.

Das Rektum wandert jetzt kaudalwärts, bis es in der 7. Woche die Kloakenmembran erreicht hat. Diese Verlagerung nach distal wird noch durch die Rückbildung des Schwanzdarmes und des Schwanzfortsatzes begünstigt, da hierdurch die Kloakenmembran von der ehemaligen ventralen Lage in eine kaudal endständige gerät. Sobald die Unterteilung der Kloake vollzogen ist, das heißt sobald das Septum urorektale die Kloaken-

membran erreicht hat, wird diese von einer ventral gelegenen Urogenitalmembran und einer dorsal gelegenen Analmembran verschlossen. Die vordere Membran öffnet sich gegen Ende der 7. Embryonalwoche, die Analmembran etwa in der 8. Woche. Zwischen diesen beiden Öffnungen liegt der primitive Damm. In der 7. Woche bilden sich am Rand der primitiven Afteröffnung zwei Analhöcker aus, die bis zum Ende der 9. Woche um die primitive Afteröffnung herauswachsen, so daß diese in die Tiefe verlagert wird, während die bleibende Analöffnung im Ektodermbereich liegt.

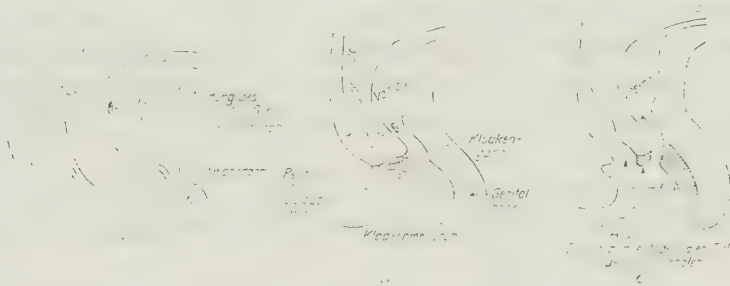


Abb. a-c Die Entwicklung des Rektums (Corning)

- a: Stadium der Koake b: Bildung des Septum
 urorektale, das die Kloakenmembran noch nicht
 erreicht hat. c: Entstehung des primitiven
 Anus und Dammes.

Die Entwicklung der Wolffschen und Müllerschen Gänge.

Zwischen der 4. und 5. Embryonalwoche, bei einer Länge von circa 5mm, wird das mesonephrische Gangsystem entwickelt, das aus dünnen Schläuchen besteht, die gegen den Schwanzfortsatz hin laufen und sich distal der Allantoismündung in die Kloake eröffnen. Diese Wolffschen Gänge bilden den Ursprung der Ureteranlage, die sich später abtrennt. Während sie beim Mädchen obliterieren, entwickeln sich beim Knaben daraus die Samenleiter. Am Ende der 5. Embryonalwoche kommt es lateral der Wolffschen Gänge zur Bildung der Müllerschen Gänge, die zwischen Allantois und Enddarm zusammenstoßen und den Müllerschen Höcker bilden. In der 13. Embryonalwoche bei einer Länge von 63mm entstehen in der Vorderwand der ehemaligen Lateralafalte die bulbi sino-

vaginalis. Diese Zellhaufen gelangen durch ihr Wachstum in Kontakt mit dem Müllerschen Höcker. Nach Kanalisation bildet sich hieraus das untere Drittel der Vagina, während sich die proximale Vagina und der Uterus von den Müllerschen Gängen ableiten.

Ab der 9. Woche beginnt die verschiedengeschlechtliche Entwicklung der äußeren Genitalien. Nachdem in der 6. Woche durch Proliferation des Mesenchyms um die Kloakenmembran die Genitalfalten entstanden sind und gleichzeitig ventral die Eminentia genitalis, vergrößert sich beim männlichen Geschlecht der sich aus der Eminentia genitalis entwickelte Genitalhöcker und bildet den Penis. Mit der Verschmelzung der inneren Genitalfalten, die den sinus urogenitalis vollständig bedecken, entsteht der bulbäre und penile Anteil der Urethra und die Rhapshe penis. Die äußeren Genitalfalten vereinigen sich in der Mittellinie und bilden das Scrotum.

Bei weiblichen Geschlecht wird der Genitalhöcker zur Klitoris. Die inneren Genitalfalten bilden die Labia minora, die äußeren die Labia majora.

Entwicklung der Analmuskulatur

Bei einer Embryonallänge von 11mm entwickelt sich aus einer Wulstbildung des perikloaken Mesenchyms beidseitig ein Anahöcker und in der Tiefe der Kloakensphincter. Dieser wird unabhängig vom Perineum angelegt und ist auch dann vorhanden, wenn Mißbildungen des Dammes bestehen. Die ersten Muskelfasern des M. sphincter cloacae sind bei einer Länge von 22mm in der 8. Woche erkennbar. Sobald das Septum urorectale gebildet ist, kreuzen die Fasern des Kloakensphincters auf der Höhe des Centrum perinei. Die pelvine Muskulatur stammt von 2-5 Somniten und zum Teil von den tiefen Strukturen des Kloakensphincters ab. Ein Fehlen der Sakralwirbel hat daher immer eine Hypoplasie der Beckenbodenmuskulatur zur Folge.

Die glatten Muskelfasern des Sphincter internus sind erstmals beim 99mm langen Embryo als Verdickung der zirkulären Wandschicht des Darmes erkennbar.

Tabelle

Zur Entwicklung des Perineums von Anus und Rektum

Alter Tage	Länge mm	Kloake	Schwanz- fortsatz	Membran	Septierung	Enddarm	Wolfsche Gänge	Müllersche Gänge	Proktoderm
28 - 32	4-5	Ist eine dilatierte Portion des Pri- mitivdarms (Reservoir). Dar- in mündet Allantois	Ist aus dem Mesoblast gebil- det. Darin ist der Schwanzdarm.	Bildung einer Kloaken- membran	Bildung eines Spezialprok- tals zw. Allantois und Enddarm		Bildung der resonanten Gänge des dor- saleren Körperwand		Leichte Senkung in Kloaken- gegend. Fossa genitalis
34	7	Unterteilung in Pars vesico- urethralis, rec- talis. Verbindung = Ductus urorecta- lis			Wächst distal- wärts	Entstehung des proxim. Anorektums und Rektums	Münden kaudal der Allantois- öffnung Ureterbildung		
35	8	Ausweitung des ventralen Anteils. Sinus urogenitalis wird länger	Rückbildung des Schwanz- darmes	Kloaken- membran vom End- darm er- reicht	Seitliche Lei- sten engen Ductus uro- rectalis ein	Öffnung mi- nigriert kau- dalwärts und erreicht Kloa- kenmembran	Gelangen in kra- niale Lage. Ure- ter völlig abge- trennt	Bildung der Müllerschen Gänge lateral der Wolff- schen Gänge	Erhebung der äußeren Ränder um Kloa- kenmembran = inne- re Genitalfalten. Eminentia genitalis, Labroskotalfalten
37	11		Verschwinden des Schwanz- darmes		Ductus urorectalis sehr klein			Stößen zwei- schen Allantois und Enddarm zusammen	Anahöcker entsteht
40	14		Maximale Aus- dehnung des Schwanzes. Rückenlinie Rückbildung	Analmembran intakt. Uro- genitalmembran verschwindet				Bildung des Müllerschen Höckers	
44-49	16-22	Sinus urogenitalis ist isoliert. Pars vestico-urethralis geschaffen	Rückgebildet	Analmembran verschwindet	Totale Trennung der Kloake. Bil- dung des primi- tiven Perineums. Primärer After	Anorektale Portion ge- schaffen	Lage kaudal des Müllerschen Höckers		Anahöcker beginnt Umwanderung um pri- mären After. Vertie- fung der Analgrube. Erste Muskelasern des Sphincter ext.
63	36				Bildung des Centrum perinei				Anahöcker vollstän- dig um Analkanal ge- wachsen
	50				Drängt Analöff- nung rückwärts				Sexuelle Differenzie- rung beginnt
90	63								
120	89 163					Bildung des Sphincter int.		Bildung des Bubus sino- vaginalis Verschmelzung mit Müller- schen Höckers	Kanalisation von Bubus und Müllerschen Gängen

Pathogenese anorektaler Mißbildungen

Über die Pathogenese der anorektalen Mißbildungen gibt es unterschiedliche Auffassungen. Einig ist man sich darüber, daß ihnen Fehlleistungen während der Entwicklung zugrundeliegen. Zu diesen gehören:

- a) Septierungsdefekte der Kloake
- b) Migrationsstörungen des Rektums (Agenesie von Anus u. Rektum)
- c) Überschießende Rückbildung des Schwanzfortsatzes
- d) Fehlbildung des Centrum perinei (Dammhypoplasie)
- e) Fusion der Anahöcker (Anus copertus)
- f) Persistenz der Kloakenmembran
- g) Zirkulatorische Störungen (Atresien, Stenosen)

Ad a) Die Septierung der Kloake wird in der Literatur verschieden beschrieben.

Tourneaux (1888) vertrat die Ansicht, daß die Allantois vom Enddarm allein durch ein urorektales Septum getrennt werde, das zwischen den beiden kaudalwärts bis auf die Kloakenmembran vorstoße.

Retterer und Rathke (1890) verfochten die Ansicht, daß die Kloakenteilung durch langsam von der Seite vorwachsende Randleisten vor sich gehe, die sich im Zentrum verbinden. Ihre Fusion beginnt kranial und bewegt sich kaudalwärts gegen die Kloakenmembran. In die endotheliale Faltung wächst Mesenchym mit und vereinigt sich nach Separierung der Hohlorgane im zentralen Abschnitt. Wo diese Mesenchymscheidung nicht stattfindet, wird Endothel auf Endothel liegen und später durchbrechen. So wären die Fisteln durch fehlendes Mesenchymwachstum zu erklären.

Gregory (1968) hat die Septentheorie von Tourneaux und Retterer wieder aufgegriffen. Er ist der Meinung, daß während des Wachstums des urorektalen Septums dieses von Mesoderm begleitet werde. Septum und Mesenchym werden in eine dorsale und ventrale Hälfte unterteilt, sobald sich die uterovaginale Zellplatte gebildet habe.

So wird eine fehlende Ausbildung beider Mesodermanteile im proximalen Drittel zu einer rektovesikalen Fistel mit doppeltem Uterus führen. Eine mesenchymale Defektbildung des ventralen Septums läßt eine vesiko-vaginale, des dorsalen Teils eine rektovaginale Fistel entstehen. Im mittleren Drittel entstehen die tiefer gelegenen rektovaginalen bzw. urethrovaginalen Fisteln und im distalen Drittel die vulvären und perinealen.

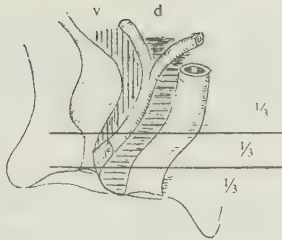


Abb. Fistelentstehung infolge fehlender Mesenchymbildung der ventralen und dorsalen Septumhälfte. (Gregory)

Stephens (1953) sieht den normalen Entwicklungsvorgang in einer Kombination der Mechanismen von Tourneaux und Retterer:

Ein urorektales Septum wächst vertikal bis auf die Höhe des Müllerschen Höckers vor und trennt Allantois und Enddarm teilweise. Distal davon wird die Kloake durch seitlich einwachsende Mesenchymleisten separiert und schließlich geteilt. Die Fusionsstelle stellt eine schwache Stelle dar und entspricht der rektourethralen Fistel beim Knaben und der hohen vaginalen beim Mädchen.

Ad b) Migrationsstörungen des Rektums

Nach Denis Browne, Keith, Bill u. Johnson eröffnet sich der Enddarm in der 5. Embryonalwoche oberhalb der Wolffschen Gänge in die Kloake. Während der 6. Woche beginnt der Enddarm hinunterzuwachsen. Das Rektum setzt seine Migration in kaudaler Richtung fort, bis es die Kloakenmembran erreicht hat. Ein Schluß der Kloakenmembran ist gestört, sobald diese Migration ausgeblieben ist. Eine anorektale Mißbildung mit oder ohne Fistel wäre somit als Folge einer fehlenden oder gestörten Migration zu erklären.

Ad c) Überschießende Rückbildung des Schwanzfortsatzes

Duhamels Auffassung über die Rückbildung des Schwanzfortsatzes besagt folgendes: Gleichzeitig mit dem Verschwinden des Schwanzdarmes am Ende des 2. Monats füllt ein mesenchymaler Wachstumsstoß vom Schwanzfortsatz her zunächst den Raum des rückgebildeten Schwanzdarmes bis an die Hinterwand der Kloake aus, wächst lateral derselben fort und biegt schließlich gegen die Mittellinie ein, um die Urorektalfalten und das Zentrum des Perineums zu bilden.

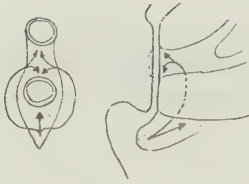


Abb.

Ein mesenchymaler Wachstumsstoß bildet die urorektale Falte und das Centrum perinei. (Duhamel)

Wenn infolge exzessiver Rückbildung des Schwanzdarmes das vorwachsende Mesenchym den hinteren Rand der Analmembran einbezieht, wird der Darm eingeeengt und nach vorne verlagert. Die Analhöcker vereinigen sich in der Mittellinie. Die Folge ist eine Analstenose oder eine perineale Fistel.

Die Entwicklung anorektaler Mißbildungen ist vom Grad der Rückbildung des Schwanzdarmes und von dem Mesenchymersatz abhängig. Je nach Ausdehnung des Rektalschwundes verbindet eine Fistel den Sinus urogenitalis auf verschiedener Höhe. So erklären sich die rektourethralen und rektovesikalen Fisteln beim Knaben und die rektovulvären oder rektovaginalen beim Mädchen. Überschreitet schließlich die Rückbildung des Schwanzdarmes das proximale Septum urorektale, so besteht nur noch eine rekt anale Agenesie ohne Fistel. Mit dieser Auffassung kann man die zahlreichen Begleitmißbildungen des Sakrums und der Urogenitalorgane erklären, die bei hohen Atresieformen häufig anzutreffen sind.

Ad d) Fusion der Analhöcker

Die Verwachsung der Analhöcker bewirkt, bei normal angelegtem Rektum und Analkanal, daß die Verbindung nach außen bedeckt wird. Manchmal treten perineale oder scrotale Fisteln auf.

Ad e) Persistenz der Kloakenmembran

Die Persistenz der Kloakenmembran, bedingt durch ausbleibende Rückbildung in der 8. Embryonalwoche einen häutigen Verschuß des Anorektums, knapp distal der Linea dentata.

Ad f) Zirkulatorische Störungen von Anus und Rektum

Erhebliche Durchblutungsstörungen im rektalen Bereich können nach entwicklungsgeschichtlich bereits vollendeter Anlage nach Dickinson die Ursache für die Entstehung von isolierten Rektumatresien und Rektumstenosen sein. Louw hat dieses für das Jejunum, Ileum und Kolon nachweisen kön-

nen.

Das Wichtigste zusammenfassend, kann man sagen, daß die Entstehung hoher Anal- und Rektumatresien durch fehlende Migration und Septierung ausgelöst wird, während die tiefen analen Anomalien durch nicht vollendete Migration des Enddarmes, durch Bestehenbleiben der analen Kloakenmembran und durch mediane Verschmelzung der Anahöcker entstehen.

Aetiologie

Wie bei den meisten Mißbildungen ist auch bei den anorektalen Mißbildungen die Aetiologie noch weitgehend unbekannt.

Drei verschiedene Ursachen werden diskutiert:

- 1) Genetische Grundlage
- 2) Teratogene Noxen
- 3) Mangelhafte Gefäßversorgung

Nach Grob, Kühne und Herrmann, Reichle u.a. spielen Erbfaktoren eine gewisse Rolle bei der Entstehung dieser Fehlbildungen. Viele Autoren haben über das familiäre Auftreten von anorektalen Mißbildungen berichtet. Doch bis heute konnte keiner chromosomale Störungen nachweisen.

Nach Cozzi scheint die genetische Praedisposition für die Analstenose noch wahrscheinlicher zu sein als für die anderen rektoanalen Mißbildungen. In einer Serie von 133 Fällen berichtet er über 7 Kinder bei denen noch ein zusätzliches Familienglied mit der Fehlbildung behaftet war. Bei 6 von diesen 7 Kindern handelte es sich um eine Analstenose. In einer anderen Serie von 41 Fällen beschrieb Cozzi ebenfalls 2 Familien, in denen Analstenosen zweimal auftraten. Er nimmt an, daß es sich im Gegensatz zu den schweren rektalen Anomalien bei der Analstenose um einen Entwicklungsrückstand handelt, für den die genetische Veranlagung stärker ist.

Weiterhin berichtet Norris noch über 2 Fälle von familiärer Häufigkeit bei 52 Patienten.

Moore und Lawrence stellen 1 Fall vor bei 120 Patienten.

Santulli beschreibt dreimal die familiäre Häufigkeit bei 220 Kindern mit anorektalen Mißbildungen.

Bei unseren Untersuchungen trat bei 208 Fällen einmal ein familiäres Vorkommen bei zwei Geschwistern auf, von denen das Mädchen eine Anal-

und Rektumatresie mit Vestibularfistel aufwies, während der 2 Jahre jüngere Bruder mit einer Analstenose behaftet war.

Ad 2) Teratogene Noxen

Als teratogene Noxe kommt das Thalidomid als Ursache von Anal- und Rektumatresien in Betracht.

Ives und Imdahl beschrieben Fälle von Mißbildungen nach Einnahme von Thalidomid während dem 42. und 72. Schwangerschaftstag. In unserem Krankengut fanden sich 2 Fälle von anorektalen Anomalien nach Einnahme von Contergan während der Schwangerschaft

Als weitere teratogene Noxen werden noch fettlösliche Stoffe (Kucera) sowie eine Störung des Zucker- und Insulinhaushaltes diskutiert.

Ad 3) Mangelhafte Gefäßversorgung

Auf eine mangelnde Vaskularisation der Beckenorgane läßt die Beobachtung schließen, daß beim Vorliegen einer anorektalen Mißbildung oft nur eine einzige Arteria umbilicalis angelegt ist (Schärli).

Partridge und Gough nehmen an, daß bei einer isolierten Rektalatresie der Grund in einer embryonalen Durchblutungsstörung zu suchen sei.

Dagegen ist es aber Louw nicht gelungen, eine Rektalatresie experimentell durch eine Gefäßligatur zu erzeugen.

Anatomie des Beckenbodens

- 1) Lage des Enddarmes
 - a) epitheliale Auskleidung
- 2) Muskulatur
- 3) Versorgung

Ad 1)

Das Rektum erstreckt sich beim Neugeborenen in einer Länge von 7 cm in fast vertikaler Richtung vom Anorektalring bis zum oberen Drittel des 3. Sacralwirbels. Der sich vom Diaphragma pelvis nach distal anschließende canalis analis ist beim Neugeborenen 2 cm, beim Kleinkind 3,5-4 cm lang.

Ausgekleidet ist das Rektum mit Zylinderepithel, Becherzellen und Schleimdrüsen. Der proximale Teil des Analkanals zeigt histologisch ein variables Bild mit einer Schleimhaut vom Typ des Übergangsepithels oder geschichtetem Zylinderepithel. Der Canalis analis ist ausgekleidet mit 6-8 Schleimhautfalten, den Columnae anales, die nach analwärts stärker werden und in der Zona hämorrhoidales, einem Ringwulst unmittelbar oberhalb der Afteröffnung, enden. Distal der Linea dentata liegt geschichtetes Plattenepithel, das frei von Haarfollikeln, Schweißdrüsen und Talgdrüsen ist.

Ad 2) Muskulatur

Der Sphincter ani externus, dessen quergestreifte Muskulatur aus einem subcutanen, superficialen und profunden Anteil besteht, zieht vom Perineum zum Steißbein und zur anococcygealen Phaphe. Er entwickelt sich unabhängig vom Rektum, ist jedoch bei rektoanalen Mißbildungen oft nur rudimentär ausgebildet.

Smith und Gross konnten ihn bei 15 von 16 untersuchten Leichen von Kindern mit rektoanaler Agenesie nachweisen.

Der Sphincter ani internus besteht aus glatter Muskulatur und stellt die terminale Verstärkung der Muskelschicht des Rektums dar. Auch er ist bei rektoanalen Fehlbildungen nur rudimentär angelegt. Stephens konnte bei einem Fall mit rektovaginaler Fistel eine geringe Verstärkung der glatten Muskulatur nachweisen und schloß auf einen angelegten Sphincter ani internus. Schärli wies bei zwei Mädchen mit anovulvärer Fistel einen

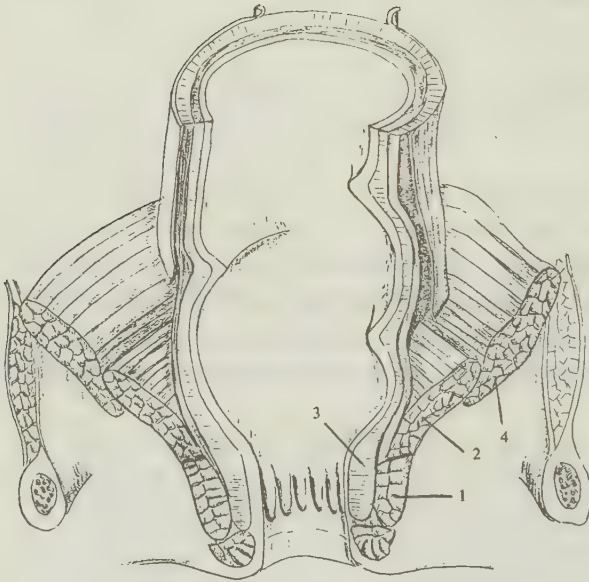


Abb.

Lage der Muskulatur

- 1. M. sphincter ext.
- 2. M. puborektalis
- 3. M. sphincter int.
- 4. M. pubococcygeus

Relaxationsreflex nach, der auf das Vorhandensein eines Sphincter ani internus schließen läßt.

Die wichtigste Rolle spielt der M. levator ani. Er setzt sich aus dem M. ileococcygeus und dem M. pubococcygeus zusammen. Der letztere besteht aus einem kranialen und kaudalen Anteil. Der kaudale Teil stellt den M. puborektalis dar. Er wird von Stephens als "Schlüssel der Kontinenz" bezeichnet und legt sich wie eine Schlinge in die Konkavität der Steißbeinkrümmung um das Rektum herum. Bei Kontraktion komprimiert er das Rektum seitlich und von hinten, während es gleichzeitig nach ventral abgelenkt wird.

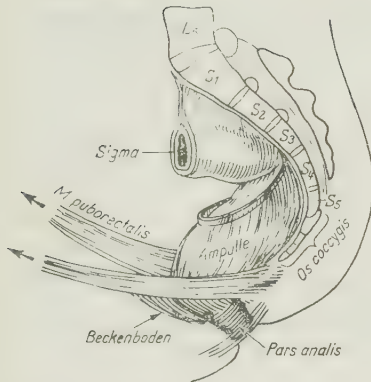


Abb.

Die Puborektalisschlinge
(Corning)

Dieser für die Kontinenz entscheidende Muskel ist nur bei vollständig entwickeltem os sacrum als kräftiger Muskel angelegt. Die direkten Beziehungen zwischen der "Puborektalisschlinge" und der sacralen Entwicklung wurden unter anderen von Stephens, Scott, Kiesewetter und Smith beschrieben. Sie haben herausgefunden, daß bei fehlendem 5. Sacralwirbel eine normal kräftig entwickelte "Puborektalisschlinge" angelegt ist. Falls aber nur S1 und S2 vorhanden sind, ist der M. puborectalis mit großer Wahrscheinlichkeit nicht ausgebildet.

Ad 3) Nervöse Versorgung

Die Innervation der anorektalen Muskulatur hat Scott sehr ausführlich beschrieben. Ich gebe hier nur die wichtigsten Faktoren wieder:

Der Sphincter ani externus und der M. puborectalis erhalten ihre Innervation vom Ramus hämorrhoidalis inferior des Nervus pudendus (S3u.S4) sowie vom 4. Sacralnerven.

Das sympathische Nervengeflecht wirkt auf das Rektum erschlaffend, auf den Sphincter internus dagegen kontrahierend. Es bezieht seine Fasern für den cranialen Teil des Rektums aus dem Plexus mesentericus und für den caudalen Abschnitt und den oberen Teil des Analkanals aus dem Plexus pelvinus über den Nervus praesacralis (L3 u. L4).

Die Funktion des Parasympathicus bedeutet für den Darm eine motorische Anregung, während sie den Sphincter internus hemmt. Eine Schädigung dieser Nerven ist immer mit Miktionsstörungen verbunden. Der Parasympathicus vermittelt auch das Völlegefühl im Rektum. Seine Fasern erreichen das craniale und caudale Rektum und den oberen Analkanal über

die Nervi erigentes (S3 u. S4). Die sensiblen Fasern erhält der Canalis analis aus dem Ramus hämorrhoidalis inferior des Nervus pudendus (S2 u. S4).

Physiologie

Eine Klärung der Begriffe Kontinenz und Defäkation ist für das Verständnis der Funktion des Rektums und Anorektums von großer Bedeutung.

Bayliss und Starling haben um die Jahrhundertwende, Denny-Brown 1935, und Adler et al. in den 40er Jahren, die Grundbegriffe der Aktivität von Kolon und Rektum definiert. Stephens hat einen Beitrag dazu geleistet, indem er den M. puborectalis als Schlüssel für die Erhaltung der Kontinenz erkannte.

Neue Gesichtspunkte bezüglich der Kontinenz wurden von Goligher, Gaston, Duthie und Benett durch die Entdeckung der anorektalen und kolonischen Sensibilität erbracht.

Definition der Begriffe Kontinenz und Defäkation:

Die Kontinenz kann man als Fähigkeit zur willkürlichen und unwillkürlichen Kontrolle der Defäkation bezeichnen. Der Expulsionsdruck, der sich aus dem erhöhten intraluminalrektalen und intraabdominalen Druck zusammensetzt, wird bei einwandfreier Kontinenz durch die Kontraktion der anorektalen Sphinkteren ausgeglichen.

Die Defäkation bezeichnet die gewollte Entleerung von Darminhalt, bei der die Stuhlmasse zuerst ins Rektum gelangt und hierdurch einen Stuhl drang bewirkt. Anschließend wird der Stuhl nach Öffnung des Schließmechanismus durch die propulsive Aktion des Darmes unter Mitwirkung einer aktiven Bauchpresse, die den intraabdominellen Druck erhöht, ausgestoßen.

Die Ansicht über Kontinenz und Defäkation sind bei vielen Autoren unterschiedlich. Genauere Bestimmungen stützen sich vornehmlich auf Druckmessungen im Analkanal. Die anorektale Überdruckzone wird als hauptsächlicher Faktor bei der Erhaltung der Kontinenz angesehen. Ein Anstieg des anorektalen Widerstandes kann durch willkürliche oder reflektorische Kontraktion des Sphincter externus und des M. puborectalis erzielt werden. Diese Erkenntnisse wurden von Parks et al. durch elektromyographische Untersuchungen bewiesen.

Häufigkeit

Innerhalb der letzten 100 Jahre haben sich die Angaben über die Häufigkeit der rektoanal Anomalien sehr gewandelt. Während man im letzten Jahrhundert eine Häufigkeit von 1:10 000 (Teinturier) und 1:25 000 (Zöhre) annahm, spricht man heute von 1:5 000 (Gross, Norris).

Nach den neuesten Untersuchungen von Bettex, Leck, Bock und Zimmermann, die auf genauen Berechnungen beruhen, kommt jedoch schon auf 2 500 - 3 500 Geburten eine anorektale Mißbildung. Der Anstieg beruht nicht auf einer Zunahme der Mißbildungen überhaupt, sondern auf der genaueren Erfassung und den besseren diagnostischen Möglichkeiten in unserer Zeit.

Geschlechtsdisposition

Neuere Untersuchungen zeigen, daß anorektale Mißbildungen bei männlichen Patienten etwas häufiger auftreten als bei weiblichen.

Mayo und Rice kommen bei 165 untersuchten Fällen zu folgendem Ergebnis: 85 Knaben und 80 Mädchen, das entspricht einem Verhältnis von 51,5% zu 48,5%.

Auch andere Autoren, wie z.B. Wangenstein, erreichen ein ähnliches Resultat.

Unsere eigenen Untersuchungen bestätigen diese Disposition. Bei 208 Fällen stehen 120 Knaben 88 Mädchen gegenüber; daraus ergeben sich folgende Prozentzahlen: 57,7% Knaben, 42,3% Mädchen.

Diagnostik:

- 1) Klinik
- 2) Röntgen
- 3) Zusätzliche Fehlbildungen

Ad 1) Klinik

Eine sorgfältige Beobachtung der Meconiumentleerung bei Neugeborenen, eine genaue Inspektion der Analgegend und die rektale digitale Untersuchung durch den Geburtshelfer oder den Pädriater sollten zu einer frühzeitigen Diagnose führen. Bei Beachtung dieser Tatsachen kann es nicht dazu kommen, daß Neugeborene erst am 2. - 4. Tag, nachdem es inzwischen zu den typischen Zeichen des tiefsitzenden Darmverschlusses mit zunehmender Störung des Wasser- und Elektrolythaushaltes bei Intoxikationszeichen gekommen ist, in eine kinderchirurgische Abteilung eingewiesen werden.

Die klinische Untersuchung soll drei Fragen beantworten können.

- a) Liegt der Anus an normaler Stelle?
- b) Erfolgt der Meconiumabgang an der typischen Stelle?
- c) Besteht ein völliger Verschuß?

Ad 2) Röntgen

Über die bestehende Ileussituation klärt eine Abdomenübersichtsaufnahme im Hängen auf. Sie zeigt das Bild des tiefsitzenden Darmverschlusses mit zahlreichen geblähten Darmschlingen und Spiegeln. Seit 1930 wird die Methode nach Wangensteen u. Rice für die Bestimmung des terminalen Darmendes bei anorektalen Mißbildungen gebraucht. Das Ausmaß der Atresie zeigt eine Aufnahme im Hängen, Kopf nach unten, bei seitlichem Strahlengang mit Bleimarkierung des Afters. Bei einer Atresie ohne Fistel stellt die Luft im Magen-Darmkanal den distalen Blindsack dar. Der Abstand zwischen der Analmarke und dem luftgefüllten Rektalende wird gemessen. Beträgt der Abstand mehr als 2 cm, so ist eine hohe rektoanale Agenesie wahrscheinlich und eine perineale Operation nicht zu empfehlen.

Auf den erwähnten Aufnahmen läßt sich bei streng seitlicher Einstellung nach Stephens die sog. pubo-coccygeale Linie vom Oberrand des os pubis zum Unterrand des 5. Kreuzbeinwirbels ziehen. Die Bestimmung der ter-

minalen Luftaufhellung und ihre Beziehung zur pubococcygealen Linie ergibt die richtige Diagnose. Bei hohen Atresieformen endet der Darm auf oder über dieser Linie, bei tiefen Mißbildungen reicht er weiter nach distal.

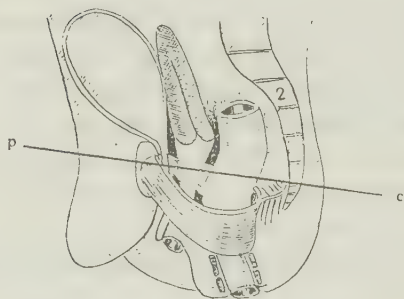


Abb.
Verlauf der Linea pubococcygea
(Schärli)

Überragt die Luftfüllung die Linea pubococcygea nicht, wird die Urethra mit wasserlöslichem Kontrastmittel gefüllt, um eine vorhandene Fistel darzustellen, da nachweislich der weitaus größte Teil der hohen Anomalien mit Fistelbildungen einhergeht (Schärli über 90%). Rektourethrale Fisteln liegen oberhalb der pubococcygealen Linie, während rektovaginale Fisteln ihren Ursprung auf dieser Höhe haben und an irgendeinem Punkt in die Vagina münden.

Röntgenologisch festgestellte Anomalien der Sacralwirbelsäule erfordern eine frühzeitige urologische Untersuchung mit Miktionszystogramm und i. v. Pyelogramm, da Mißbildungen der Sacralwirbel häufig mit urologischen Fehlbildungen kombiniert sind.

Ad 3) Zusätzliche Fehlbildungen

Zusätzliche Fehlbildungen komplizieren die kongenitalen Mißbildungen von Anus und Rektum erheblich. Die Häufigkeit von Zusatzfehlbildungen wird von vielen Autoren unterschiedlich angegeben. Während Ladd u. Gross sie bei 28% ihrer Fälle sahen, ermittelten Moore u. Lawrence eine Häufigkeit von 72%. Der Grund für die starke Differenz der Aussage liegt wahrscheinlich daran, daß man leicht durch das im Vordergrund stehende Hauptleiden von den zusätzlichen kleineren Fehlbildungen abgelenkt wird, wenn

man nicht systematisch nach diesen sucht.

Nach einer Statistik von Schärli, der das Zahlenmaterial von 25 Autoren insgesamt 3 025 Fälle, zusammengestellt hat, lagen die urogenitalen Mißbildungen an erster Stelle, gefolgt von den vertebralen, Ösophagusatresien, intestinalen, kardiovaskulären und dem Mongolismus.

Klassifikation anorektaler Fehlbildungen

Bodenhammer unterschied als erster in seiner Veröffentlichung von 1870 zwischen analen und rektalen Mißbildungen. Er teilte die Fehlbildungen in 9 verschiedene Kategorien ein.

1934 schlugen Ladd und Gross eine Einteilung in 4 Typen vor, vorwiegend auf klinische und chirurgische Gesichtspunkte ausgerichtet.

Typ I Analstenose:

Eine Verengung des Analkanals in wechselnder Höhe und Länge, bzw. eine unvollständige Eröffnung der Analmembran.

Typ II Analatresie:

Die Eröffnung der Analmembran ist unterblieben, so daß jetzt im Analbereich entweder ein kleines Grübchen, eine häutige Membran oder normal pigmentierte Haut zu finden ist.

Typ III Anal- u. Rektumatresie mit und ohne Fistelbildung:

Das Rektum endet bei nicht angelegtem Anus als Blindsack in wechselnder Höhe mit oder ohne Fistelbildung.

Typ IV Rektumatresie:

Bei normal angelegtem Anus und Analkanal endet das Rektum blind einige Zentimeter höher.

Abb. Skizzen der verschiedenen Anus- und Rektumverschlüsse (Grob)



a) Typ I (Analstenose) b) Typ II (Analatresie)
c) Typ III (Anal- und Rektumatresie) d) Typ IV (Rektumatresie)

Infolge erweiterter anatomischer Kenntnisse und bei Beachtung der Höhe der Agenesie schlug Sir Denis Brown 1951 eine Einteilung in anale(tiefe) und rektale(hohe) Fehlbildungen vor. Hierauf aufbauend und bei Verwendung der neuesten anatomischen und embryologischen Studien brachte Schärli 1971 eine neue Einteilung heraus. Das wichtigste Kriterium bei seiner neuen Klassifikation war für ihn die Beziehung des Darmendes zur Puborektalisschlinge. Je nachdem der rektale Blindsack oberhalb oder unterhalb der Puborektalisschlinge endet, unterschied er zwischen hohen und tiefen Mißbildungen.

Er unterscheidet:

- I Anale Anomalien (tiefe)
- II Rektoanale Anomalien (hohe und intermediäre)
- III Rektale Anomalien

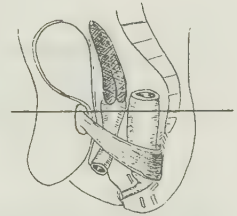
Bei der analen (tiefen) Form ist der Enddarm vollständig vom M. puborektalis umgeben, während bei der rektoanalen (hohen und intermediären) Anomalie der rektale Blindsack entweder proximal oder in direkter Höhe der Muskelschlinge liegt. Unter die rektalen Anomalien fallen die rektalen Verschlüsse oder Stenosen bei normalem Anus und Anorektum.

Tabelle u. Abb.

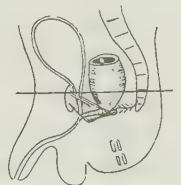
Klassifikation anorektaler Mißbildungen (Schärli)

		♂	♀
I. Anale Anomalien («Tiefe»)	A. Persistenz der Analmembran (inkl. Membranstenosen)	+	+
	B. Anale Agenesie ohne Fistel mit Fistel	+	+
	C. Anus copertus mit Fistel	Anoperineal — Kutan (perineal, skrotal, penil) bulbourethral	Anoperineal, anovulvär Kutan (perineal) perineovulvär
	D. Anteropropositio ani	+	+
II. Rektoanale Anomalien («Hohe» und «Intermediäre»)	Rektoanale Agenesie		
	A. Ohne Fistel B. Mit Fistel	+	+
		(Rektovesikal?) Rektourethral	(Rektovesikal?) Rektokloakal Rektovaginal Rektovulvär Rektoperineal
III. Rektale Anomalien	A. Isolierte Rektalatresie	+	+
	B. Rektale oder rektoanale Stenosen	+	+

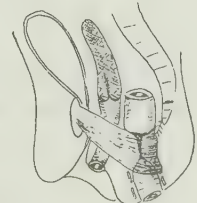
Typ I



Typ II



Typ III



+ bedeutet: vorkommend, - bedeutet: nicht vorkommend

Die Klassifikation nach dem Melbourne-Schema unterteilt nur noch zwei Gruppen: Die Rectal Deformities und Anal Deformities. Der Typ III von Schärli wird in die Gruppe der Rectal Deformities eingegliedert.

Zu der Gruppe der Rectal Deformities gehören:

1) Rectocloacal Fistula (wbl.)

2) Rectourethral Fistula (mnl.)



3) Rectovesical Fistula (mnl. u. wbl.)



4) Rectovaginal Fistula (wbl.)



5) Rectovestibular Fistula (wbl.)



6) Rectal Agenesis (mnl.u.wbl.)



7) Rectal Atresia (mnl.u.wbl.)



Zu der Gruppe der Anal Deformities werden gezählt:

1) Anterior Anus (perineal, vestibular)



2) Anocutaneous Fistula

3) Anovestibular Fistula



Perineal Groove (wbl.)

Perineal Canal (wbl.)



Covered Anus (Ano-cutaneous Fist.)



Anal Agenesis (mnl. u. wbl.)



Imperforate Anal Membrane
(mnl. u. wbl.)



Anal Membrane Stenosis
(mnl. u. wbl.)



Anorectal Stenosis (mnl. u. wbl.)



Auch die Klassifikation nach dem Melbourne Schema geht in ihrer Einteilung nach der Lagebestimmung des rectalen Blindsackes vor, da diese den wichtigsten Faktor zur Bestimmung der Therapie darstellt.

Therapie =====

Das Ziel der chirurgischen Behandlung von anorektalen Fehlbildungen muß es sein, dem Kind durch die Operation so weit wie möglich normale anatomische Verhältnisse zu schaffen und ihm eine zuverlässige Kontinenz zu ermöglichen.

Der erste, von dem über eine erfolgreiche Behandlung einer anorektalen Fehlbildung berichtet wurde, ist Paulus von Aegina im 7. Jahrhundert gewesen. Er eröffnete das verschlossene Perineum und bougierte später die geschaffene Öffnung. In den Vereinigten Staaten wurde 1790 von Campbell über die erste Operation auf diesem Gebiet erfolgreich berichtet.

Bei bestehendem mechanischem Ileus muß sich nach eingehender klinischer und röntgenologischer Untersuchung eine rasche operative Behebung des Ileuszustandes anschließen.

Nachdem die praeoperative Diagnostik mit Hilfe der Röntgenaufnahmen nach Wangenstein und Rice mit eventueller Fistelfüllung Auskunft über die Distanz zwischen Blindsack und Analgrübchen gegeben hat und damit feststeht, ob es sich um eine hohe oder tiefe Form der Fehlbildung handelt, schließt sich nach den allgemeinen praeoperativen Maßnahmen die jeweils indizierte Operation an. Bei allen tiefen Formen, bei denen der Blindsack nicht weiter als 1,5 cm vom Analgrübchen entfernt ist, wird die perineale Anoplastik durchgeführt.

Nach Bestimmung des Zentrums des Analgrübchens durch elektrische Reizung wird an der markierten Stelle kreuzweise incidiert. Nach Darstellung und Eröffnung des Blindsackes wird das Rektum mit der Haut durch Catgut-Nähte verbunden.

Besteht bei einer tiefen Atresie eine Fistel, wird je nach Fistelart entweder das Cut-back Verfahren nach Denis Browne oder die Operation nach Potts durchgeführt. Hecker empfiehlt bei perinealen Fisteln das Cut-back Verfahren, bei vestibulären und tiefen vaginalen Fisteln das Verfahren nach Potts.

Bei der Cut-back Operation sticht man mit der spitzen Branche einer Schere in das Zentrum des vorher durch elektrische Reizung bestimmten und markierten Analgrübchen ein. Die stumpfe Branche wird in die Fistelöffnung eingeführt. Danach erweitert man mit einem Scherenschlag die Fistel zum Zentrum des Analgrübchens hin. Nach Mobilisierung wird

die Wand des Rektums mit den Hauträndern verbunden.

Das Verfahren nach Potts beginnt mit einer horizontalen Incision im Bereich der hinteren Vaginalkommissur. Nach sorgfältiger Praeparation des Rektums und der Fistelmündung wird das Rektum von der Vagina isoliert. Danach wird im Bereich des markierten Analgrübchens längs- oder kreuzförmig incidiert und eine Kornzange durch das Zentrum des M.sphincter ani externus zur oberen Incision durchgeführt, das Rektum gerafft, nach kaudal durchgezogen und im Bereich des Analgrübchens eingenäht. Anschließend erfolgt ein Verschuß der Fistelöffnung und der horizontalen Incision im Bereich der hinteren Vaginalkommissur.

Bei allen sogenannten hohen Atresien, bei denen sich der rektale Blindsack weiter als 1,5 cm vom Analgrübchen entfernt befindet, muß von abdominoperineal operiert werden.

Nachdem Rhoads 1948 als erster erfolgreich von abdominoperineal operiert hatte, trat ein Wandel in der Technik der hohen Atresieformen ein. Von nun an wurde die Mobilisation des Rektums nicht mehr vom Damm her, was zu irreparablen Verletzungen der Beckenbodenmuskulatur und der dort verlaufenden Nervenfasern geführt hatte, sondern von abdominal her wesentlich schonender durchgeführt.

Der abdominoperinealen Durchzugsoperation liegen hauptsächlich anatomische und physiologische Gesichtspunkte zugrunde.

Nach wie vor ist das Augenmerk darauf gerichtet als Endergebnis das äußerst mögliche Maß an Kontinenz zu erreichen.

Sensibilität und Mobilität sind für die Funktion des Sphincterapparates in gleicher Weise bedeutungsvoll. Damit diese eben später zur Funktion gelangen können, muß in erster Linie bei der Operation jeglicher Schaden an der Muskulatur und seiner Innervation vermieden werden. Ein vorhandener Rest von Sphinctermuskulatur kann unter Umständen später für eine ausreichende Kontinenz genügen.

Um eine möglichst gute postoperative Kontinenz zu erreichen, muß gewährleistet sein, daß vor allem der Rektumblindsack mit seiner Umgebung in Verbindung bleibt, um die zu- und wegführenden Nervenbahnen und die für die Kontinenz wichtige Muskulatur zu schonen. Diese Forderungen werden von der abdominoperinealen Operation weitgehend erfüllt.

Nach Eröffnung der Bauchhöhle wird der rektale Blindsack aufgesucht. Anschließend wird die Schleimhaut ausgeschält. Diese Aushülsung der rektalen Schleimhaut hat den Vorteil, daß die Wand des Rektums unverletzt und

die Kontinuität mit der Umgebung bestehen bleibt. Nach neugeschaffener Analöffnung wird der intakte Muskelschlauch von unten incidiert und das mobilisierte Rektosigmoid durchgezogen. Die Fixation geschieht an der, durch Kreuzschnitt neugeschaffenen Analöffnung.

Eine weitere Op. Technik der hohen Atresieformen ist der Abdomino-sakro-perineale Durchzug, den Rehbein besonders bei hohen Rektumatresien mit rektourethraler Fistel und bei Fällen durchführt, bei denen eine Darstellung des für die Funktion entscheidenden Levatormuskel von abdominal her nicht genügend schonend und vollständig gelingt. Bei diesem Verfahren wird das sacroperineale Vorgehen von Stephens, der von einem Längsschnitt über dem os sacrum nach Abtrennung des Steißbeines die Puborektalisschlinge aufsucht und darstellt, mit der submucösen Rektumschleimhautaushülsung und anschließendem Durchzug kombiniert.

Liegt bei hohen Atresien ein Ileus vor oder bestehen zusätzliche schwere Fehlbildungen, die ein Überleben der primären Korrekturoperation in Frage stellen, wird lediglich ein Anus praeter sigm. angelegt. Die Durchzugsoperation wird dann später nach Gewichtszunahme und gesteigerter Resistenz des Kindes zu einem günstigeren Zeitpunkt durchgeführt.

Komplikationen nach Op. von anorektalen Fehlbildungen.

A. Frühkomplikationen

B. Spätkomplikationen

Zu den Frühkomplikationen gehören unter anderen das Wundsein, die Wundinfektion und die Abszeßbildung im Analbereich.

Durch sorgfältiges Praeparieren und prophylaktische Gabe von Antibiotika kann man diese Komplikationen meist vermeiden. Eine weitere sich ebenfalls verhältnismäßig früh einstellende Komplikation kann die Stenose sein, infolge von ungenügender und nicht gewissenhaft durchgeführter Bougierung der neugeschaffenen Analöffnung. Durch die entstandene Stenose kommt es zwangsläufig zum Rückstau von Stuhl. Besteht der Rückstau für längere Zeit kommt es zu einer Erweiterung des Rektums und schließlich zu einem sekundären Megarektum. Zur Vermeidung dieser Komplikationen sollte vom 10. Tag an nach einer Durchzugsoperation zweimal täglich bougiert werden. Bei der Bougierungsbehandlung soll monatlich mit einer Kaliberweite von einem Millimeter gesteigert werden. So erreicht man ein Jahr nach der Operation eine Hegarweite von 20.

Als Folge einer ungenügenden Mobilisierung oder Nekrose des distalen Darmanteiles ist die Retraktion des Darmes, die zur Narbenbildung führt, falls sie nicht rechtzeitig beseitigt wird. Eine ebenfalls rasche operative Behandlung bedarf der nach jeder Durchzugsoperation möglicher Weise auftretende Bridenileus. Auftretende Fistelrezidive machen ebenfalls eine wiederholte Operation notwendig.

Zu den Spätkomplikationen gehört der Schleimhautprolaps, der am erfolgreichsten durch Abtragen des überschüssigen Darmgewebes beseitigt wird.

Eine weitere Spätkomplikation ist die Obstipation als Folge einer analen Stenose oder einer rektalen Dysfunktion. Häufig liegen aber auch psychische Ursachen zugrunde.

Falls die entstandene Stenose von Bindegewebe so stark ummauert ist, daß ein Bougieren keinen Erfolg verspricht, muß eine operative Beseitigung der Stenose entweder durch Längsincision und anschließende Quernaht (David) oder durch vollständige Excision durchgeführt werden.

Zu den urologischen Spätkomplikationen zählen die Struktur der Harnröhre infolge zu naher Unterbindung einer Urethrafistel und die Blasenhalstenose, hervorgerufen durch intraoperative Nervenschädigung.

Die Inkontinenz als Folge des chirurgischen Eingriffes gehört ebenfalls zu den Spätkomplikationen.

Die Korrekturmaßnahmen richten sich nach der Art der zugrunde liegenden Störung. Während eine Überlaufsinkontinenz bei chronischer Obstipation durch konservative Behandlung gebessert werden kann, bedarf es eines neuen operativen Eingriffes, falls bei der Erstoperation beim Durchzug des Rektums der M. puborektalis verpaßt wurde, und der Muskel jetzt vor dem Rektum liegt und lediglich die Urethra bzw. die Vagina umschlingt.

In diesem Fall kann man durch einen neuen Durchzug des Darmes durch die Muskelschlinge des M. puborektalis das Stuhlempfinden bessern und einen gewissen Grad an Kontinenz erzielen.

Bei Vorliegen einer Innervationsstörung des Beckenbodens oder Hypoplasie des M. puborektalis ist eine Sphincterplastik durch Faszienzügel oder durch Muskeltransplantation, wie die Graziisplastik, indiziert und meistens auch Erfolg versprechend.

Die Implantation von elektrischen Muskelstimulatoren zur Erzeugung eines Dauertonus der Sphinctermuskulatur ist noch im experimentellen Stadium.

Eigenes Krankengut

In der Zeit von 1948 - 1968 wurden in der Universitäts-Kinderchirurgie Im Dr. von Haunerschen Kinderspital 208 Fälle von angeborenen anorektalen Fehlbildungen behandelt. Davon waren 120 Knaben (57,7%) und 88 Mädchen (42,3%).

Die Diagnostik bestand aus einer klinischen und röntgenologischen Untersuchung. Röntgenologisch wurden Abdomenübersichtsaufnahmen und gegebenenfalls Fisteldarstellungen durchgeführt.

Die von Stephen weiter ausgebaut Methode von Wangenstein und Rice zur Bestimmung der terminalen Luftaufhellung und ihre Beziehung zur pubococcygealen Linie wurde bei unseren 208 Fällen nicht angewandt.

Von unseren 208 Fällen waren 102 Neugeborene mit zusätzlichen Fehlbildungen behaftet (49,0%). Hiervon waren 61 männlichen und 41 weiblichen Geschlechts.

Einteilung der 224 zusätzlichen Fehlbildungen bei 102 Kindern.

Tabelle

Fehlbildungen	N	% von 208	% von 102
Genitorenale	68	32,7	66,7
Skelett	49	23,5	48,0
Gastrointestinale	39	18,8	38,2
Cardiale	34	16,4	33,3
Mongolismus	11	5,3	10,8
Sonstige Fehlbildg.	23	11,1	22,5
Kombinierte	93	44,7	91,1

Wie aus der Tabelle hervorgeht, stellen die urogenitalen Mißbildungen mit 66,7% den Hauptteil aller Begleitfehlbildungen dar, gefolgt von den Skelettfehlbildungen mit 48,0%.

Die Häufigkeit von Zusatzmißbildungen wird von vielen Autoren unter-

schiedlich angegeben. Während Ladd und Gross sie nur bei 28% der Fälle sahen, ermittelten Moore und Lawrence eine Häufigkeit von 72%. Der Grund für die starke Differenz der Aussagen liegt wahrscheinlich daran, daß man leicht durch das im Vordergrund stehende Hauptleiden von den zusätzlichen Fehlbildungen abgelenkt wird, wenn man nicht systematisch nach diesen sucht.

Tabelle

Genitorenale Fehlbildg.	N 68	Nähere Aufschlüsselung
Hypospadie I-III Gr.	18	
Hydronephrose	15	
Nierenfehlbildg.	14	Doppelbildungen (6) Nierenaplasie (2) Spaltniere (2) Nierenbeckenektasie (2) Nierenverschmelzung (2)
Blasenfehlbildg.	13	Megavesica (6) Ureterabgangsstenose (3) Blasenhalsenge (2) Blasenektomie (2)
Sonstige Fehlbildg.	8	Uterus bic.c.vagina dupl. (3) Uterus dupl.c.vagina dupl. (2) Vaginalatresie (2) Pseudohermaphroditismus (1)

Auffallend ist der prozentual hohe Anteil der urethralen Fehlbildungen beim männlichen Geschlecht in Form von Hypospadien, nämlich 26,5%. Entwicklungsgeschichtlich steht diese Fehlbildung meist in Zusammenhang mit einer mangelhaften Vereinigung der Genitalleisten (Schärli).

Bei den Hydronephrosen handelt es sich vorwiegend um Harnstauungsniere infolge eines vesico-ureteralen Refluxes und um Ureterabgangsstenosen.

Tabelle

Skelettsystem Fehlbildungen	N 49
Wirbelsäulendefekte	17
Hüftlux.- und dysplasien	10
Klumpfüße	5
Hackenfüße	4
Radiusaplasien	3
Rippenanomalien	3
Beckendysplasien	3
Sonstige Fehlbildungen	4

Die häufigsten Fehlbildungen am Skelettsystem, die Wirbelsäulendefekte, setzten sich zusammen aus Meningomyelocelen, Meningocelen, Spina bifida occulta, Keilwirbel, Blockwirbel und Wirbelkörperagenesie.

In das Gebiet der Wirbelsäulendefekte gehört das Problem der Beziehung zwischen Sakralmißbildungen und der Anlage des M. puborektalis. Nach Stephens ist der Puborektalis immer nur mangelhaft entwickelt, sobald die Sakralkörper S 3 - S 5 fehlen, und eine vollständige Sakralgenesie ist meistens mit einer Aplasie des Muskels verbunden. Wegen mangelnder Röntgenaufnahmen können wir im Rahmen dieser Arbeit zu diesem Problem nicht näher Stellung nehmen. Unter sonstigen Fehlbildungen ordneten wir je einen Fall von Sichelfuß, Syndaktylie, Phokomelie und Daumen-dopplung ein.

Cardiale Fehlbildungen	N 34	Tabelle
Ventrikelseptumdefekt	8	
Off. ductus Botalli	3	
Fallotsche Tetralogie	3	
Transp. d. gr. Gefäße	2	
Aortenisthmusstenose	2	
Diag. unklare Fälle	16	

Die kardiovaskulären Mißbildungen sind mit den schweren urogenitalen und intestinalen hauptverantwortlich für die hohe Mortalität bei den anorektalen Fehlbildungen.

Gastrointestinale Fehlbildungen	N 34	Tabelle
Ösophagusatresie	18	
Mesenterium commune	4	
Leistenhernie	4	
Idiopathisches Megacolon	3	
Meckelsches Divertikel	3	
Duodenalatresie	2	
Hiatushernie	2	
Nonrotation	2	
Dolichosigma	1	

Die Ösophagusatresien stellen den Hauptteil der gastrointestinalen Fehlbildungen dar. Über das relativ häufige Zusammentreffen von Ösophagusatresien und anorektalen Fehlbildungen haben schon mehrere Autoren berichtet. Bei Cozzi treten bei 12% der Fälle, bei Kiesewetter bei 10%, bei Schärli bei 5%, bei Wilkinson bei 12% Ösophagusatresien auf. Bei unseren eigenen Fällen lag der Prozentsatz bei 8,7%.

Die Erklärung für das gemeinsame Auftreten dieser Fehlbildungen liegt in

der Tatsache begründet, daß bei der Entstehung bei beiden eine fehlerhafte Septierung vorliegt, einerseits der Kloake, andererseits bei den Ösophagusatresien des Vordarmes. Bei jedem Analverschluß sollte deshalb die Durchgängigkeit des Ösophagus durch Sondierung geprüft werden.

Über das gemeinsame Auftreten von Analatresien und Megacolon cong. wurde von einigen Autoren schon berichtet. Bei unseren drei Fällen von Megacolon congenitum konnte in keinem Fall durch Biopsie eine Aganglionose nachgewiesen werden.

Sonstige Fehlbildungen	N	23	Tabelle
Ohrmuscheldysplasie	6		
Hydrocephalus	3		
Facialis parese	3		
Gaumenspalte	2		
L.-K. Gaumenspalte	2		
Strabismus convergens	2		
Mikrocephalus	2		
Leberanomalie	1		
Gehörgangsaplasie	1		
Debilitas	1		

Bei 11 von 208 Kindern mit anorektalen Fehlbildungen wurde das Krankheitsbild des Mongolismus festgestellt. Der Prozentsatz von 5,3% entspricht dem anderer Autoren, die über das Zusammentreffen von Analmißbildungen und einer Trisomie 21 berichten.

Einteilung der Fehlbildungen

Da unsere 208 Fälle in die Zeit von 1948 - 1968 fallen, haben wir sie dem zu der Zeit am meisten angewandten Schema von Ladd und Gross zugeordnet.

Klassifikation der Fälle nach dem Schema von Ladd u. Gross mit
Geschlechtsverteilung.

Typen	Gesamt (208)	Geschlecht (weibl.)	Geschlecht (männl.)	Gestorben (82)
Typ I	N 30	11 (2) ⁺	19 (5) ⁺	7
Typ II	N 19	6 (2)	13 (4)	6
Typ III	N 156	70 (19)	86 (47)	66
Typ IV	N 3	1 (1)	2 (2)	3

⁺Die Zahlen in den Klammern geben die Anzahl der gestorbenen Kinder an.

Die Klassifikation unserer Fälle nach dem Schema von Schärli ergab folgende Tabelle:

Typ	N-Gesamt 170
I. Anale Anomalien (Tiefe)	99 (18)
II. Rektoanale Anomalien (Intermediäre u. Hohe)	68 (24)
III. Rektale Anomalien	3 (3)

38 Fälle konnten der Klassifikation von Schärli nicht zugeordnet werden, da wegen der fehlenden Spezialaufnahmen nach Wangensteen u. Rice nicht festgestellt werden konnte, ob der rektale Blindsack oberhalb oder unterhalb der Puborektalisschlinge endete.

Bei dem überwiegenden Teil der anorektalen Fehlbildungen kommt es zu einer fistelartigen Öffnung des Enddarmes in den Damm oder die angrenzenden Organe.

Tabelle

Verteilung der Fisteln auf die 4 Typen

Fistelart	Typ I	Typ II	Typ III	Typ IV	Gesamt + % N 208	gestorben + %
Ohne Fistel	24	7	54	2	87 = 41,8	47 = 54,0
Vestibular F.	1	5	42	-	48 = 23,1	11 = 22,9
Vaginal F.	-	-	11	-	11 = 5,2	3 = 27,3
Perineal F.	4	5	22	-	31 = 14,9	4 = 12,9
Urethral F.	-	1	17	1	19 = 9,1	10 = 52,5
Vesical F.	-	-	4	-	4 = 1,9	4 = 100
Scrotal F.	1	1	4	-	6 = 2,9	1 = 16,7
Kloakal F.	-	-	2	-	2 = 0,9	2 = 100

Der Anteil der Fisteln bei unseren 208 Fällen beträgt 58,2%; d.h. von 208 Kindern mit anorektalen Fehlbildungen wiesen 121 zusätzliche Fistelbildungen auf. Andere Autoren: Bradham 63,%, Crowell 60%, Gross 61%, Imdahl 62%, Nonis 56%, Stieda 54%. Hecker weist sogar eine Häufigkeit von 80-90%, Grob von 70% nach.

Bei Mädchen fanden wir eine fast doppelt so hohe Häufigkeit wie bei Knaben, nämlich 80,7% gegenüber nur 41,7%. Diese Aussage wird von Imdahls Untersuchungen bestätigt, bei denen die Relation 86% zu 42% war. Die Fisteln führten bei den Mädchen zum Vestibulum, zur Vagina, zum Damm und zur Kloake; bei den Knaben zur Harnröhre, zur Blase, zum Scrotum und ebenfalls zum Damm. Urethrafisteln kommen bei Mädchen nicht vor. Die Fisteln mündeten wegen der Entwicklung der Müllerschen Gänge in die Vagina. Ektogenefisteln findet man bei Mädchen sehr selten und nur in Verbindung mit genitalen Mißbildungen wie Uterus bicornis (Hecker) oder Agenesie des Uterus (Bettex). Die rektokloake Fistel kommt nur bei Mädchen vor und entspricht beim männlichen Geschlecht der urethralen Fistel. Die äußeren Genitalien sind oft mißgebildet, Blasenhalshals und Urethra regelmäßig unterentwickelt und das Rektum endet oberhalb des M. puborektalis mit enger Verbindung zur Kloake (Schärli).

Therapie unserer 208 Fälle

Von den 208 Fällen wurden bei 47 im Neugeborenenalter zur Entlastung lediglich eine Colostomie durchgeführt. Bei 98 Neugeborenen wurde primär eine Korrekturoperation vorgenommen, während 63 im Neugeborenenalter konservativ durch Bougierung behandelt wurden.

Anus praeter mit folgender Korrekturoperation.

Therapie im Neugeb. Alter	Spätere Therapie
Anus praeter	nach A. pr. gestorben N 36
im	Op. von perineal N 5
Neugeborenen- alter	Abdominoperineal N 5 (1) ⁺
N 47	Darmresektion wegen Stenose N 1 (1) ⁺

⁺Die Zahlen in Klammern geben die Anzahl der gestorbenen Kinder an.

Korrekturoperation im Neugeborenenalter.

Therapie im Neugeb. Alter	Zahl der Fälle	gestorben
Op. von perineal (n. Potts)	60	19
Cut-back	20	3
Abdominoperineal	15	11
Darmresektion bei Stenosen	3	3

Konservative Therapie im Neugeborenenalter mit späterer Korrekturop.

Therapie im Neugeb. Alter	Spätere Therapie	Anzahl der Fälle	gestorben
Konservativ durch Bougierung N 63	keine Korrektur Op.	23	8
	Op. von perineal (n. Potts)	32	-
	Cut-back	8	-

Die folgende grobe Zusammenstellung der vorausgegangenen 3 Tabellen soll noch einmal einen zusammenhängenden Überblick über unsere hauptsächlich angewandten Behandlungsmethoden bei Kindern mit rektoanal Mißbildungen geben.

Behandlungsmethode	Anzahl	Todesfälle
Primär abdom. perinealer Durchzug im Neug. Alter	15	11
Abdominoperinealer Durchzug nach Colostomie	5	1
Colostomie im Neug. Alter	47	38
Primär perineale Aop. a) nach Potts b) Cut-Back	80	22
Sek. perineale Op. a) nach kons. Therapie b) nach Colostomie	45	--
Konservative Therapie	63	8

An operationsbedingten postoperativen Komplikationen traten außer dem relativ häufigen Wundsein und der gelegentlich auftretenden Wundinfektion 7 mal ein Analprolaps auf, 9 mal eine Narbenstenose, 7 mal kam es zu einem Fistelrezidiv und 13 mal wurde über Obstipation geklagt. Dreimal wurde wegen Inkontinenz ein Thierschring eingelegt. Faszien- oder Muskelplastiken wurden nicht vorgenommen.

Mortalität

=====

Von den in der Zeit von 1948 - 1968 in der Universitäts-Kinder-Chirurgie im Dr.v.Haunerschen Kinderspital behandelten 208 Fällen von angeborenen anorektalen Fehlbildungen starben insgesamt 82 Kinder.

Dieses Ergebnis entspricht einer Mortalität von 39,4%.

Bei den 120 Knaben lag die Mortalität mit 48,3% erheblich höher als bei den 88 Mädchen mit 27,2%.

In den Jahren von 1948 - 1958 lag die Mortalität bei 48,2%.

Sie verbesserte sich in den darauf folgenden 10 Jahren von 1958 - 1968 um 14,7% auf 33,5%.

Die hohe Mortalität erklärt sich aus der Tatsache, daß ungefähr die Hälfte aller Neugeborenen mit anorektalen Mißbildungen noch zusätzliche Fehlbildungen aufweisen, und daß verhältnismäßig viele Frühgeburten unter ihnen sind.

Der Prozentsatz der Frühgeburten lag bei unserem Krankengut mit 39 von 208 Kindern bei 18,7%.

Mit zusätzlichen Fehlbildungen waren von 280 Kindern 102 Neugeborene behaftet (49,0%).

Die folgende Tabelle zeigt die Abhängigkeit der Letalität von Reife, Unreife und zusätzlichen Fehlbildungen.

	Anzahl	Todesfälle	Prozent
Reife mit Fehlbildungen	80	40	50,0
Reife ohne Fehlbildungen	89	18	20,2
Unreife mit Fehlbildungen	22	16	72,7
Unreife ohne Fehlbildungen	17	8	47,0

Insgesamt starben von den 119 Kindern, die mit erschwerenden Faktoren wie Unreife und zusätzlichen Fehlbildungen behaftet waren, 64.

Das bedeutet, daß von den insgesamt 82 verstorbenen Kindern nur 18 reif

geboren wurden und keine zusätzlichen Fehlbildungen aufwiesen. Bei 64 von den 82 verstorbenen Kindern war somit die Ausgangsposition vor der Operation schon erheblich schlechter.

Von den 39 Frühgeburten, von denen 24 starben (61%) waren 22 mit zusätzlichen Fehlbildungen behaftet. Das Geburtsgewicht der Verstorbenen lag bei 8 Frühgeburten zwischen 1 000 und 2 000 g. Die anderen 16 Verstorbenen wogen zwischen 2 000 und 2 450 g.

Geburtsgewichtstabelle der Frühgeburten mit und ohne zusätzliche Fehlbildungen.

	1000-1500	1550-2000	2100-2500
ohne zusätzl. Fehlbildungen	2	4 (2) ⁺	11 (6)
mit zusätzl. Fehlbildungen	1 (1)	8 (5)	13 (10)
Todesfälle			
Ges. N 24	1	7	16

⁺)Die Zahlen in Klammern geben die Anzahl der gestorbenen Kinder an.

Anhand der Tabelle sieht man, daß die Überlebenschancen der frühgeborenen Kinder mit anorektalen Fehlbildungen, verbunden mit zusätzlichen Mißbildungen, sehr schlecht sind. Von 22 Kindern, die noch mit zusätzlichen Fehlbildungen behaftet waren, starben 16.

Diese Betrachtungen lassen die Gesamtmortalität von 39,4% in einem anderen Licht erscheinen.

Die operative Mortalität, die nur die Todesfälle beinhaltet, die als direkte Folge der Operation oder einer eingetretenen Komplikation starben, lag bei unserem Krankengut bei 7,3%. Von den 82 Verstorbenen starben 6 an den unmittelbaren Folgen der Operation.

Zum Vergleich die operative Mortalität einiger anderer Autoren:

Swenson et al. 1962 5,3%, Kiesewetter et al. 1964 6,2%, Cozzi et al. 1968 2,3%, Lynn et al. 1968 8%.

Bei Kindern mit anorektalen Fehlbildungen verbunden mit Fistelbildungen, lag die Mortalität bei 28,9%, während sie bei Kindern ohne Fisteln bei 54,0% lag. Der Grund für die höhere Mortalität bei anorektalen Fehlbildungen ohne Fisteln liegt an dem Vorliegen eines Ileus, der zu sofortigem Handeln, ohne Rücksicht auf den Allgemeinzustand, zwingt. Dagegen entwickelt sich bei bestehenden Fisteln, insbesondere bei rektovaginalen und rektovestibulären, meistens kein akuter Ileuszustand, sodaß man genügend Zeit hat, den günstigsten Termin für eine Operation abzuwarten.

Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die Mortalität bei den verschiedenen Fistelarten.

Fistelart	N-Gesamt	Mortalität
Perineal- u. Scrotal F.	37	13,5%
Vestibular	48	22,9%
Vaginal	11	27,3%
Urethral	19	52,6%
Vesical	4	100,0%
Kloakale	2	100,0%

Somit haben die Kinder mit urethralen, vesicalen und kloakalen Fisteln die schlechtesten Überlebenschancen. Leider ist die Anzahl der Fälle zu klein, um sichere Schlüsse ziehen zu können.

Obwohl perineale Fisteln den kompletten Verschlüssen bezüglich der Passagestörung und des zeitlichen Einsetzens des Ileus am nächsten kommen, haben die betroffenen Kinder bessere Aussichten zu überleben. Der Grund hierfür liegt darin, daß bei diesen Fällen zusätzliche Fehlbildungen seltener auftreten. Im Vergleich zu anderen Fistelarten fanden wir einen auffallend geringen Anteil (24,3%) an zusätzlichen Mißbildungen. Imdahl, Hermanns und Saraf weisen in ihrer Arbeit über die Behandlung anorektaler Mißbildungen auf die gleiche Tatsache hin.

Die Verteilung der einzelnen Fisteltypen auf die Frühgeburten war unauffällig.

Die folgende Tabelle zeigt das Auftreten von zusätzlichen Mißbildungen bei den verschiedenen Fistelarten.

Fisteltyp	N-Gesamt	Zusätzl. Mißbildg.	% v. Gesamt
Ohne Fistel F.	87	46	52,9
Perineale F.	37	9	24,3
Vestibulare F.	48	22	45,8
Vaginale F.	11	5	45,5
Urethrale F.	19	14	73,7
Vesicale F.	4	4	100,0
Kloakale F.	2	2	100,0

Die Tatsache, daß über die Hälfte der Kinder ohne Fisteln mit zusätzlichen Fehlbildungen behaftet sind und die noch höhere Beteiligung bei urethralen, vesikalen und kloakalen Fisteln erklären die hohe Mortalität bei diesen Kindern.

Bei dem Krankheitsbild der Anal- und Rektumatresie ist also die Mortalität weniger von der Behandlungsmethode als von den, die Operation erschwerenden Faktoren, wie Frühgeburt und zusätzliche Fehlbildungen, abhängig.

Die Todesursachen und die Zahl der Sektionen werden in der nachstehenden Tabelle aufgeführt.

Todesursache	Anzahl	Sektio
Herz- u. Kreislaufversagen	44	23
Peritonitis	16	9
Pneumonie	13	8
Sepsis	9	3

Die Gegenüberstellung von klinischer Todesursache und der durch Sektio festgestellten Todesursache ergab keinen auffälligen Befund. Die klini-

sche Todesursache wurde in allen Fällen durch die Sektio bestätigt. Die relativ hohe Zahl der nicht an einer postoperativ aufgetretenen Infektion sondern durch mangelnde Schock- und Infusionsbehandlung gestorbenen Kinder wird durch die folgende Aufschlüsselung verständlich. Von den 44 Kindern, die infolge von mangelnder Schock- und Infusionsbehandlung an Herz- und Kreislaufversagen starben, waren 18 Frühgeburten, davon 11 mit kombinierten schweren Fehlbildungen, 2 mit leichteren und 5 ohne zusätzliche Mißbildungen.

Die restlichen 26 Todesfälle betrafen reife Kinder. 20 von ihnen hatten ebenfalls kombinierte schwere Fehlbildungen, 4 leichte Fehlbildungen und nur zwei Kinder wiesen keine zusätzlichen Mißbildungen auf.

Nachuntersuchung

Von unseren 208 Fällen anorektaler Fehlbildungen, von denen 82 starben, erschienen 49 zur Nachuntersuchung (39%).

Die 49 nachuntersuchten Kinder, 25 Jungen und 24 Mädchen, lagen altersmäßig in folgenden Gruppen:

Anzahl der Kinder	Altersgruppe
11	1 - 4 Jahre
19	5 - 9 Jahre
14	10 - 14 Jahre
5	über 14 Jahre

Die folgende Tabelle gibt Auskunft über die verschiedenen Behandlungsmethoden, die bei den 49 nachuntersuchten Kindern angewendet worden waren.

Operationsmethode	Anzahl der Kinder
Perineale Proktoplastik	35
Cut-back	10
Abdominoperineal	4

Nach der Einteilung von Ladd und Gross gehörte der weitaus größte Teil der nachuntersuchten Kinder zum Typ III, nämlich 36 von 49 Kindern.

Vom Typ II wurden 9, vom Typ I 4 Kinder nachuntersucht.

Als Nächstes wollen wir anhand unserer 49 nachuntersuchten Kinder die Frage der primär operativen Behandlung oder der zunächst konservativen Therapie untersuchen.

Die folgende Tabelle gibt eine Aufstellung der im Neugeborenenalter operierten Kinder.

Mit Neugeborenenalter bezeichneten wir den Zeitraum der ersten 21 Tage nach der Geburt.

Therapie im Neugeb. Alter	Spätere Therapie	Anzahl
operativ		36
A. praeter	abdom.-perineal	4
A. praeter	perineale Proktoplastik	3
Perineale Proktoplastik	-----	21
Cut-back	-----	8

Die nächste Tabelle behandelt die im Neugeborenenalter zunächst konservativ und erst später operativ versorgten Kinder.

Therapie im Neugeb. Alter	Spätere Therapie	Anzahl
konservativ		13
	perineale Proktoplastik	11
	Cut-back	2

Von den 49 nachuntersuchten Kindern wurden 29 durch perineale Proktoplastik und Cut-back primär endgültig versorgt. Die restlichen 20 wurden nach Anlagen eines A. praeter oder konservativer Behandlung im Neugeborenenalter sekundär endgültig versorgt.

Das Operationsergebnis unserer nachuntersuchten Kinder beurteilen wir in erster Linie nach dem Gesichtspunkt der Kontinenz. Bei den Kontinenzbedingungen hielten wir uns in der folgenden Tabelle an den von Kelly aufgestellten "Kelly Code of Continence".

	Inkontinenz- zwischenfälle		Schmieren		Sphincter- tonus	
Normal	nie	(2)+	nie	(2)	stark	(2)
Mittelmäßig	manchmal	(1)	manchmal	(1)	schwach	(1)
Ungenügend	immer	(0)	immer	(0)	keinen	(0)

+ Die Zahlen in den Klammern geben die Anzahl der Punkte wieder;
 normal: (5 - 6) befriedigend: (3 - 4) schlecht: (0 - 2)

Erläuterung der verwendeten Nomenklatur:

- Normal : kontinent für harten und weichen Stuhlgang; bei weichem Stuhlgang gelegentliches Beschmutzen der Wäsche; normaler Sphinctertonus.
- Befriedigend : unter bestimmten Umständen, wie z.B. Obstipationen, Diarrhoen, psychischen und physischen Belastungen, keine sichere Sphinkterkontrolle; öfteres Beschmutzen der Wäsche; schwacher Sphinctertonus.
- Schlecht : keine willkürliche Kontrolle des Stuhlgangs; Analregion ist häufig wund; Sphinctertonus kaum oder schwach vorhanden.

Die folgende Tabelle zeigt das funktionelle Endergebnis nach primärer Behandlung im Neugeborenenalter und späterer Therapie.

Therapie im Neug.-Alter	Spätere Therapie	An- zahl	Ergebnis		
			N	B	S
operativ		36	26	4	6
A. praeter	Op. von abdominal- perineal	4	2	-	2
A. praeter	Op. von perineal	3	3	-	-
Op. von perin.	-----	21	16	4	1
Cut-back	-----	8	5	-	3
konservativ		13	10	2	1
	Op. von perineal	11	8	2	1
	Cut-back	2	2	-	-

Die nächsten drei Tabellen geben eine Aufstellung der von perineal, mit Cut-back und von abdominoperineal operierten Kinder mit Betrachtung der Fistelart und des Operationsergebnisses.

Op. Methode	Fistelart	Anzahl	Operationsergebnis		
			N	B	S
Perineale	ohne Fist.	13	10	3	-
Proktoplast.	Vestib. F.	9	6	2	1
N 35	Perin. F.	7	6	-	1
	Scrot. F.	2	2	-	-
	Urethr. F.	4	3	1	-

Insgesamt wurden vom Typ I vier Kinder mit einer perinealen Proktoplastik versorgt. Das Kontinenzergebnis war zweimal normal und zweimal befriedigend.

Sieben Kinder vom Typ II wurden ebenfalls von perineal operiert; bei allen war das Kontinenzergebnis normal.

Der größte Anteil der von perineal operierten Kinder, nämlich 24, gehörte zum Typ III. Bei 18 nachuntersuchten Kindern war das Operationsergebnis in Bezug auf die Kontinenz gut, bei 4 befriedigend und bei 2 Kindern schlecht.

Op. Methode	Fistelart	Anzahl	Operationsergebnis		
			N	B	S
N 10	Vestib. F.	6	5	-	1
	Vaginal F.	1	1	-	-
	Perin. F.	3	1	-	2

10 unserer nachuntersuchten Kinder waren nach dem Cut-back-Verfahren operiert worden. Davon gehörten 2 Kinder dem Typ II an, ihre Sphinkterfunktion war normal.

Die übrigen 8 Kinder, alle vom Typ III, hatten ein wesentlich schlechteres Ergebnis: 5 verfügten über eine normale, 3 Kinder dagegen über eine schlechte Sphinkterkontrolle.

Op. Methode	Fistelart	Anzahl	Operationsergebnis		
			N	B	S
Abdomino-perineal N 4	ohne F.	3	1	-	2
	Urethr. F.	1	1	-	-

Insgesamt wurden nur 4 Kinder nachuntersucht - alle vom Typ III -, die einen abdominoperinealen Eingriff hinter sich hatten. Das postoperative Kontinenzergebnis war bei zwei Kindern gut, bei den anderen beiden schlecht.

Die folgende Tabelle gibt eine Zusammenstellung der Kontinenzergebnisse bei den verschiedenen Operationsarten.

Kontinenz	Op.v.perin. N 35	Cut-back N 10	Op.v.abdom.-perin. N 4	Anzahl 49
normal	27	7	2	36
befriedigend	6	-	-	6
schlecht	2	3	2	7

Wie aus der Tabelle hervorgeht, fanden wir bei der Operation von perineal bei 27 von 35 operierten Kindern eine normale Kontinenz (77,1%). Sechsmal war das Ergebnis befriedigend und nur 2 Kinder hatten ein schlechtes Kontinenzergebnis (5,7%).

Von den 10 nach dem Cut-back Verfahren operierten Kindern verfügten 7 über eine normale (70%) und 3 über eine schlechte Kontinenz (30%).

Bei der Operation von abdominoperineal fanden wir bei 4 nachuntersuchten Kindern zweimal eine normale und zweimal eine schlechte Kontinenz.

Obwohl die geringe Zahl des untersuchten Krankengutes keine sichere Aussage zuläßt, ist es doch eindeutig, daß die Operationsergebnisse nach dem Cut-back Verfahren schlechter sind als die nach der Operationsart von perineal.

Auch ein offensichtlich schlechteres Ergebnis nach kosmetischen Gesichtspunkten stellten wir bei den Kindern fest, die nach Cut-back operiert worden waren.

Insgesamt verfügten von 49 nachuntersuchten Kindern 73,5% über eine normale Kontinenz, 12,2% über eine befriedigende und 14,3% über eine schlechte Kontinenz.

Bei den beiden Kindern, die von perineal operiert worden waren und bei der Nachuntersuchung ein schlechtes Kontinenzergebnis aufwiesen, wurde zunächst von perineal operiert und später noch ein Cut-back durchgeführt. In beiden Fällen handelt es sich um Mädchen.

Fall 1:

Das Mädchen mit Anal- und Rektumatresie (Typ III mit vestibularer Fistel) wurde im Neugeborenenalter zunächst konservativ behandelt und erst mit 4 Jahren von perineal operiert. Nach diesem Eingriff kam es im postoperativen Verlauf im Wundgebiet zu einer Infektion. Es entstand ein Fistel-

rezidiv.

Die Fistel wurde nach einem Jahr wieder verschlossen, wobei postoperativ wegen Ileuszuständen Einläufe gemacht wurden, die zu einer Fistelinsuffizienz führten. Darauf wurde ein Cut-back durchgeführt. Das Mädchen, das im Alter von 11 Jahren zur Nachuntersuchung kam, war inkontinent für weichen und harten Stuhl und verfügte über einen kaum wahrnehmbaren Sphinctertonus. Das Kind wurde zur Korrekturoperation stationär bei uns aufgenommen.

Fall 2:

Das Mädchen wurde mit 3 Tagen von perineal operiert mit Beseitigung einer perinealen Fistel. Im weiteren Verlauf trat eine rektovaginale Fistel auf, die mit 3 1/2 Jahren durch einen Cut-back beseitigt wurde. Bei der Nachuntersuchung war das 10jährige Mädchen inkontinent bei sehr schwachem Sphinctertonus; es mußte Einlagen tragen. Die Eltern, die eine weitere Korrektur ablehnten, gaben an, daß ihre Tochter vor der Cut-back Operation noch über eine normale Stuhlkontrolle verfügt habe.

Als Komplikation bei den von perineal operierten Kindern trat in vier Fällen nach der Operation ein Analprolaps auf.

Die nachstehende Tabelle beschäftigt sich mit dem zeitlichen Auftreten, der Therapie des Analprolapses und dem Nachuntersuchungsergebnis.

Op. Methode	Zeitl. Auftreten	Therapie	Nachuntersuchung
Operation	13 Tage post Op.	operative	o.B.
von	1 Jahr post Op.	Abtragung	o.B.
perineal	2 Jahre post Op.		Schleimhautzipfel
	5 Jahre post Op.		o.B.

Es folgt die nähere Beschreibung der 4 Fälle.

Fall 1:

13 Tage nach der Operation von perineal bei einer Anal- und Rektumatresie Typ III mit Vestibularfistel trat ein Analprolaps auf, der zuerst nur reponiert wurde. Als es fünf Tage später wieder zu einem Prolaps kam, wurde die prolabierte Schleimhaut abgetragen. Die Nachuntersuchung des 9jährigen Mädchens ergab eine Erweiterung des Anus bei normaler Sphincter-

funktion.

Fall 2:

Bei einem 1jährigen Mädchen, das als Neugeborenes an einer Anal- und Rektumatresie, Typ III, ohne Fistel operiert worden war, trat ein Analprolaps auf, der ebenfalls zunächst reponiert wurde. Vier Monate später wurde wegen eines erneuten Prolapses die Entfernung der prolabierte Schleimhaut vorgenommen. Seitdem hatte das Mädchen keine Beschwerden mehr. Es erschien im Alter von 16 Jahren zur Nachuntersuchung, war beschwerdefrei und verfügte über eine normale Sphinkterkontrolle.

Fall 3:

Zwei Jahre nach der perinealen Operation einer Anal- und Rektumatresie vom Typ III ohne Fistel trat ein Analprolaps auf, der operativ beseitigt wurde. Das bei der Nachuntersuchung 12jährige Mädchen hatte am linken Rand der Analöffnung einen länglichen, circa zwei Zentimeter großen Schleimhautzipfel, der keine Beschwerden verursachte. Die Weite des Analringes und die Sphinkterfunktion war normal.

Fall 4:

Bei einem 5jährigen Jungen, der im Neugeborenenalter wegen einer Anal- und Rektumatresie Typ III mit Urethrafistel operiert worden war, trat ein Analprolaps auf, der operativ entfernt wurde. Die Nachuntersuchung des 9jährigen Jungen ergab völlig normale Verhältnisse am Anus und eine einwandfreie Sphinkterkontrolle.

Als weitere Komplikation trat in drei Fällen nach der Operation von perineal eine sekundäre Stenose auf.

Op. Methode	Komplikation	Therapie	Kontinenz
Operation	Sekundäre	bougieren	normal
von	Stenose	operativ	befriedigend
perineal		operativ	normal

Die folgende Fallbeschreibung gibt unter anderem nähere Auskunft über das von uns erhobene Nachuntersuchungsergebnis.

Fall 1:

Ein Jahr nach der perinealen Operation einer Anal- und Rektumatresie

Typ III ohne Fistel im Neugeborenenalter trat eine Narbenstriktur auf. Nach der Entlassung hatten die Eltern zu Hause nicht mehr bougiert. Das Kind wurde daraufhin stationär aufgenommen. Durch tägliches Bougieren in der Klinik erreichte man wieder einen normalen Stuhlgang. Bei der Nachuntersuchung war das Mädchen beschwerdefrei und verfügte über eine normale Stuhlkontrolle.

Fall 2:

Nach konservativer Behandlung im Neugeborenen- und Säuglingsalter wurde mit 18 Monaten die perineale Operation einer Anal- und Rektumatresie Typ III mit Vestibularfistel vorgenommen. Zwei Monate nach der Operation kam es trotz regelmäßigen Bougierens zu einer narbigen Verengung des neu gebildeten Anus. Darauf wurde die narbig veränderte Stelle excidiert und die Mastdarmschleimhaut wieder mit der Haut des Dammes verbunden. Bei der Nachuntersuchung des 14jährigen Mädchens stellten wir einen schwachen Sphinctertonus fest bei gut durchgängiger Analöffnung. Das Mädchen verfügte nur über eine teilweise Kontinenz. Während es festen Stuhl gut halten konnte, kam es bei weichem oder flüssigem Stuhlgang öfter zum Beschmutzen der Wäsche.

Fall 3:

Im Neugeborenenalter wurde eine Anal- und Rektumatresie Typ III mit Urethrafistel von perineal operiert, ohne die Fistel zu beseitigen; diese wurde erst im Alter von drei Jahren verschlossen. Ein Jahr später wurde der nun 4jährige Junge mit subileusartigen Beschwerden wieder stationär aufgenommen. Die rektale Untersuchung ergab, daß sich ein derber Schnürring gebildet hatte. Nach operativer Erweiterung trat im späteren Verlauf keine neue Striktur auf. Bei der Nachuntersuchung hatte der 9jährige Junge keinerlei Beschwerden und verfügte über eine normale Sphincterfunktion.

Zur objektiven Beurteilung der Sphincterkontrolle und um eventuell aufgetretene Stenosen oder Erweiterungen im Bereich des Rektums und Sigmas ausschließen zu können, wurde bei 48 Kindern im Verlauf der Nachuntersuchung ein Colon-Kontrasteinlauf vorgenommen. Ein Kind war nicht zu dem bestellten Termin erschienen.

Aufschluß über das Röntgenergebnis gibt die folgende Tabelle.

Op. Methode	N	Megarektum	Sec. Megacolon	o.B.
Op. v. perineal	34	2	-	32
Cut-back	10	1	-	9
Op. v. abdom.-perin.	4	-	1	3

Die beiden nachuntersuchten Kinder, die von perineal operiert worden waren, zeigten bei dem Colon-Kontrasteinlauf ein noch mäßig erweitertes Rektum bei sonst unauffälligem Befund und normalem Sphinctertonus. Bei dem pathologischen Befund nach der Cut-back Operation handelte es sich um ein bis zum rektosigmoidalen Übergang stark erweitertes Rektum. Das Kontinenzergebnis bei dem 3jährigen Jungen war schlecht. Er verfügte bei der Nachuntersuchung über einen sehr schwachen Sphinctertonus und konnte, nach Angaben der Eltern, weder festen noch flüssigen Stuhl halten.

Auch bei dem Jungen mit sec. Megacolon nach abdominal-perinealer Operation mußten wir ein schlechtes Kontinenzergebnis feststellen. Der zur Zeit der Nachuntersuchung 7jährige Junge trug Einlagen. Sein Analring war oval geformt, derb und für einen Zeigefinger kaum einlegbar; ein Sphinctertonus war nicht vorhanden.

Die Elektrolytuntersuchungen von Na, K, Cl und der Harnstoff-N lagen bei allen 49 nachuntersuchten Kindern im Normbereich.

Wegen der häufig beschriebenen, zusätzlichen Fehlbildungen im Urogenitaltrakt bei anorektalen Fehlbildungen wurde bei 22 der 49 Kinder ein intra-venöses Pyelogramm durchgeführt.

Nur bei einem der 22 Kinder war bereits anamnestisch eine urologische Fehlbildung bekannt.

Das Mädchen war im Neugeborenenalter wegen einer Anal- und Rektum-atresie Typ III mit Vestibularfistel von perineal operiert worden. Im Alter von 4 Monaten führte man wegen eines linksseitigen Refluxes eine Refluxplastik durch. Das jetzige Nachuntersuchungsergebnis ergab bei dem 4jährigen Mädchen eine Hydronephrose bei Reflux links.

Bei drei weiteren Kindern entdeckten wir bei unserer Nachuntersuchung urologische Mißbildungen, einmal eine Spaltniere mit Ostiumfehlanlage und zweimal eine Doppelniere.

Bei 13 Kindern ergaben sich pathologische Urinbefunde. Sie bestanden 11 mal in einer Erhöhung der Leukozytenzahl, zum Teil verbunden mit Mikrohaematurie.

In zwei Fällen bestand eine Leukozyten-erhöhung, gekoppelt mit einer Bakteriurie. Bei beiden Kindern wurde eine Untersuchung des Mittelstrahlurins durchgeführt.

Fall 1:

Es handelte sich um einen 14jährigen Jungen, der im Neugeborenenalter von perineal operiert worden war (Typ III mit Urethralfistel) ohne Verschuß der Fistel. Sie wurde in einer späteren Operation verschlossen. Im Alter von 3 Jahren kam es zu einem Fistelrezidiv, das operativ beseitigt wurde. Die Sphinkterfunktion war bei herabgesetztem Tonus und Inkontinenz bei weichem Stuhl befriedigend.

Die bakteriologische Untersuchung ergab hier eine Mischflora aus apathogenen Staphylokokken, grampositiven Stäbchen und im Sediment Proteus.

Fall 2:

Ein 16 Monate alter Junge war im Neugeborenenalter wegen einer Anal- und Rektumatriesie mit Urethralfistel von perineal operiert worden. Auch hier wurde die Fistel nicht sofort verschlossen. Im Alter von drei Monaten wurde ein Anus praeter angelegt, um das Fistelgebiet ruhigzustellen. Die Eltern bekamen für den 14 Monate alten Jungen einen Operationstermin zum Fistelverschuß. Das Kontinenzergebnis war, soweit in diesem Alter schon eindeutig beurteilbar, gut.

Das bakteriologische Ergebnis zeigte eine Mischflora aus Escheria Coli, Proteus und grampositiven Stäbchen.

Beurteilung der körperlichen und geistigen Entwicklung:

Von 49 nachuntersuchten Kindern lagen 11 größen- und gewichtsmäßig unter der Norm; 4 von diesen Kindern waren Frühgeburten.

Ein frühgeborenes Mädchen war geistig retardiert.

Die geistige Entwicklung der anderen Kinder verlief normal. Unter den älteren nachuntersuchten Kindern befanden sich sowohl Gymnasiasten als

auch Mittel- und Volksschüler.

23 zusätzliche Fehlbildungen wurden bei den 49 nachuntersuchten Kindern gefunden:

Nierenfehlbildungen: 4

(2 Doppelnieren, 1 Spaltniere m. Ostiumfehlantl., 1 Hydronephrose)

Herzvitien: 4

(2 waren zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung schon erfolgreich operiert)

Sehfehler: 3 (Strabismus, Myopie)

Gehörfehler: 3 Hüftluxationen: 2 Extremitätenfehlbildg.: 2

Wirbelfehlbildg.: 2 Ohrmuscheldysplasie: 2 Hypospadie: 1

KASUISTIK

In der folgenden Kasuistik werden 6 der 49 nachuntersuchten Kinder, zum Teil mit Photos, vorgestellt.

Fall 1:

Weibliches Neugeborenes, 1 Tag alt, 3050g Geburtsgewicht.

Symptome: aufgetriebener Leib und Erbrechen.

Diagnose: Analatresie mit vestibularer Fistel.

Therapie: Zunächst wurde konservativ behandelt durch Bougierung der hochsitzenden Fistel in Narkose bis Hegar Nr. 12. Daraufhin erfolgte die Stuhlentleerung aus der Scheide.

Im Alter von 4 Wochen wurde eine Mobilisierung des Enddarms vorgenommen, der in die erweiterte Analöffnung hineingezogen wurde. Anschließend erfolgte regelmäßige Bougierung.

Zusätzliche

Fehlbildun-

gen: Ein intravenöses Pyelogramm sowie ein Miktionsurogramm zeigten eine Hydronephrose und einen Reflux links. Darauf wurde eine Refluxplastik durchgeführt. Eine Kontrolle zwei Monate später zeigte hier normale Verhältnisse.

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung war das Mädchen 4 Jahre alt; die geistige und körperliche Entwicklung verlief normal. Mit 3 Jahren war das Kind bettrein. Sie verfügte über einen regelmäßigen Stuhlgang von normaler Konsistenz und Farbe.

Circa alle zwei Monate bekam sie, nach Angaben der Mutter, einen aufgetriebenen Bauch. Sonst waren Laxantien und diätetische Maßnahmen nicht nötig. Gelegentlich traten Schmerzen beim Stuhlgang auf.

Die Länge der Warnungsperiode war normal. Bei weichem Stuhlgang kam es nach Aussagen der Mutter zu zeitweisem Schmierern.

Die Inspektion der Analregion ergab ein leichtes Wundsein.

Bei der digitalen rektalen Untersuchung spürte man einen vermindert ausgebildeten Tonus des Sphincter externus. Die Prüfung der Reflexaktivität konnte wegen der Unruhe des Kindes nicht durchgeführt werden.

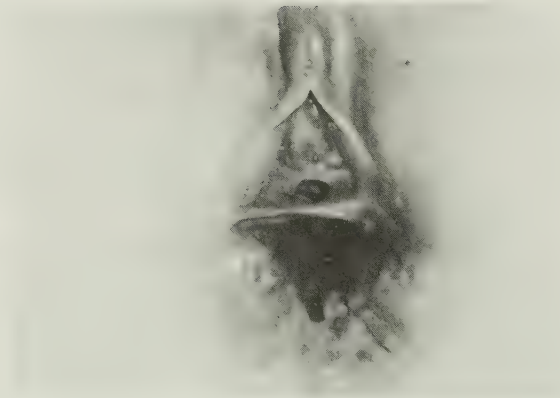
Der Colon-Kontrasteinlauf zeigte eine stark erweiterte Ampulle mit reich-

lich Kotinhalt. Oberes Colon unauffällig.

Das intravenöse Pyelogramm ergab eine linksseitige Hydronephrose mit Reflux. Urinbefund: 10 Erythrozyten. Elektrolyte: Im Normbereich. Der Zeitraum nach der Operation betrug zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 4 Jahre.

Das Kontinenzergebnis war befriedigend.

Photos Fall 1



Fall 2:

Männliches Neugeborenes, 5 Tage alt, 3200g Geburtsgewicht.

Befund: Stecknadelkopfgroße Öffnung im Analbereich, aus der sich Stuhl entleert. Gutes Allgemeinbefinden. Kein Ileus.

Diagnose: Analtresie mit perinealer Fistel

Therapie: Perineale Proktoplastik am 6. Lebenstag

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Wir sahen einen altersgemäß entwickelten aufgeweckten dreijährigen Jungen. Mit zweieinhalb Jahren war er bettrein. Der Stuhlgang war bis jetzt immer regelmäßig und von normaler Farbe und Konsistenz. Nach der Bettreinheit kam es nicht mehr zu Wundsein oder Schmierern. Bei der digitalen Untersuchung spürte man einen gut entwickelten Tonus des M.Sphincter externus. Die äußere Analregion war unauffällig. Der Colon-Kontrasteinlauf ergab unauffällige Verhältnisse.

Das intravenöse Pyelogramm zeigte links eine Doppelniere. Urinbef.: o.B. Bei sonst unauffälligem Pyelogramm erforderte der erhobene Befund keine therapeutischen Konsequenzen. Beschwerden bestanden nicht. Bei der Nachuntersuchung waren seit der Operation dreieinhalb Jahre vergangen. Das Kontinenzergebnis war gut.

Fall 3:

Weibliches Neugeborenes, 4 Tage alt, 3300g Geburtsgewicht.

Befund: Überhäutetes Analrübchen, aus der Scheide entleert sich Stuhl.
Keine Ileussyptomatik.

Diagnose: Analatresie mit rektovaginaler Fistel

Therapie: Cut-back am 11. Lebenstag

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Wir fanden ein 5jähriges freundliches, sehr lebhaftes Mädchen von normaler körperlicher und geistiger Entwicklung. Nach Angaben ihrer Mutter war es mit zweieinhalb Jahren bettrein und verfügt seitdem über einen normalen Stuhlgang ohne den Gebrauch von Laxativa.

Normale Länge der Warnungsperiode. Es kam nicht zum Wundsein oder zum Beschmutzen der Wäsche. Der Sphinctertonus war normal stark bei gut auslösbarem Sphincter-externus-Reflex.

Die Inspektion der Analregion ergab keinen klaren Situs.

Es war kein Damm vorhanden. Die Analöffnung wurde vorn vom hinteren Scheidengewölbe begrenzt.

Der Colon-Kontrasteinlauf zeigte ein trichterförmiges Rektum von mäßiger Weite.

Das i.v. Pyelogramm wurde auf Wunsch der Mutter nicht durchgeführt.

Urinbefund: 75 Leukozyten. Elektrolyte: im Normbereich

Die Nachuntersuchung fand 5 Jahre nach der Operation statt.

Das Kontinenzergebnis war gut. Von Seiten der Kosmetik fanden wir ein unbefriedigendes Ergebnis.

Photo Fall 3



Fall 4:

Weibliches Neugeborenes, 2 Tage alt, 3000g Geburtsgewicht.

Befund: Klinisch und röntgenologisch nachgewiesener Ileus

Diagnose: Anal- u. Rektumatriesie (hoch) Typ III n. Ladd u. Gross, nach Schärli Typ II: Rektoanale Fehlbildung

Therapie: Anus praeter am 2. Lebenstag (auswärts)

Im 5. Lebensjahr Rückverlagerung des Anus praeter und Op. von abdominoperineal nach Duhamel/Grob.

Anschließend regelmäßige Bougierung.

Zum Zeitpunkt der Entlassung, 7 Wochen nach der Operation, bestand noch Stuhlinkontinenz.

Zusätzliche Fehlbildung: Angeborene Hüftluxation

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Das zur Nachuntersuchung erschienene Mädchen war 14 Jahre alt, aufgeschlossen und in gutem AZ. und EZ.

Bis zum 5. Lebensjahr, während des Bestehens des Anus praeter, war die körperliche Entwicklung verzögert. Ebenso war das Laufenlernen durch die Hüftluxation erschwert. Die geistige Entwicklung verlief normal. Nach der Korrekturoperation mit 5 Jahren holte sie den bestehenden Entwicklungsrückstand rasch auf. Seit der Einschulung im 7. Lebensjahr, 2 Jahre nach der Korrekturoperation, bestand Kontinenz. Seitdem regelmäßiger Stuhlgang von normaler Farbe und Konsistenz. Die Länge der Warnungsperiode war normal. Eine Diskrimination, das heißt ein Unterscheidungsvermögen zwischen festem und flüssigem Stuhl war vorhanden. Sie klagte weder über Schmierer noch über Wundsein. Bei der rektalen Untersuchung war ein normal starker Sphinctertonus tastbar. Die anatomischen Verhältnisse im anogenitalen Bereich waren klar und eindeutig.

Der Colon-Kontrasteinlauf zeigte eine unauffällige Weite des Rektums und der Ampulle. Normaler Analkanal. Kontinenz.

Intravenöses Pyelogramm: o.B. Urin: o.B.

Der Nachuntersuchungstermin lag 9 Jahre nach der Korrekturoperation.

Sowohl funktionelle als auch kosmetisch ein gutes Ergebnis.

Photo Fall 4



Fall 5:

Anamnese: Einnahme von "Contergan" in der Schwangerschaft.

Weibliches Neugeborenes, 6 Tage alt, 2000g Geburtsgewicht (Frühgeburt)

Befund: Reduzierter AZ. und EZ. Keine Ileussyndromatik. Stuhlentleerung aus der Scheide.

Diagnose: Analatresie mit vestibulärer Fistel

Therapie: Cut-back am 7. Lebenstag

Ergebnis: der Nachuntersuchung:

Das 8jährige Mädchen machte bei der Nachuntersuchung einen geistig zurückgebliebenen Eindruck. Nach Angaben der Mutter fiel ihr das Lernen schwer. Sie besuchte mit 8 Jahren die 1. Grundschulklasse. Die körperliche Entwicklung verlief altersgemäß. Größe und Gewicht lagen im Normbereich.

Ab und zu klagte sie über Schmerzen während der Defäkation. Der Stuhlgang war meist regelmäßig bei normaler Konsistenz. Die Unterhosen waren auch nach der Bettreinheit mit 3 Jahren immer beschmutzt.

Im Bereich der Analgegend war sie immer wund. Die digitale rektale Untersuchung ergab einen kaum spürbaren Tonus des Sphincter externus.

Die Prüfung der Reflexaktivität verlief negativ. Der gesamte anogenitale Bereich war wund. Anatomisch bestand kein klarer Situs. Es war kein Damm vorhanden, die Vagina klaffte und der Anus war nicht oval geformt sondern unregelmäßig begrenzt.

Der Colon-Kontrasteinlauf ergab keine Besonderheiten. Kein Anhalt für eine Analstenose oder ein Megakolon.

Das i.v. Pyelogramm konnte wegen der ausgeprägten Abwehrhaltung des Kindes nicht durchgeführt werden. Urin: 15 Leukozyten, 10 Erythrozyten.

Nach der Operation waren 8 Jahre vergangen.

Sowohl funktionell als auch kosmetisch ein schlechtes Ergebnis.

Es wurde mit den Eltern vereinbart, das Mädchen zur Sphinkterplastik stationär wieder aufzunehmen.

Fall 6:

Weibliches Neugeborenes, 4 Tage alt, 3200g Geburtsgewicht.

Befund: Die Stelle des normalen Anus ist häufig überzogen.
Aus der Scheide kommt Stuhl.

Diagnose: Analatresie mit vestibularer Fistel.

Therapie: Cut-back am 5. Lebenstag. Danach regelmäßige Bougierung.

Ergebnis der Nachuntersuchung:

Zur Nachuntersuchung erschien ein 6jähriges freundliches Mädchen, dessen geistige und körperliche Entwicklung der Norm entsprach. Sie war mit zweieinhalb Jahren bettrein und verfügte seitdem über einen regelmäßigen Stuhlgang von normaler Farbe und Konsistenz. Die Mutter klagte bei ihrem Kind weder über Wundsein noch über Stuhlschmieren.

Die rektale Untersuchung ergab einen kräftigen Sphinctertonus bei vorhandener Reflexaktivität des M.Sphincter externus.

Die Inspektion der Analregion zeigte einen klaren Situs mit einer einen halben Zentimeter breiten Dammbrücke und einem normalen Introitus.

Der Colon-Kontrasteinlauf ergab unauffällige Verhältnisse.

Das i.v. Pyelogramm zeigte ebenfalls normale Verhältnisse. Urin: o.B.

Am Nachuntersuchungstermin waren 6 Jahre nach der Operation vergangen. Sowohl funktionell als auch kosmetisch ein gutes Ergebnis.

Photo Fall 6



Diskussion

Die Vorstellungen über Kontinenz und Defäkation werden in der Literatur widersprüchlich wiedergegeben.

Duthie und Watts sind in ihrer 1965 erschienen Untersuchung der Meinung, daß der Sphincter externus nur geringe Bedeutung hat; er kommt nur zu einer gewissen Wirkung, wenn ein Bolus in den Analkanal eingetreten ist. Sie gehen davon aus, daß sich eine willkürliche anale Kontinenz durch den Sphincter externus nur während maximal einer Minute aufrechterhalten läßt.

Stephens hatte bereits 1963 einen Nachweis für diese Ansicht erbracht. Er zeigte nämlich, daß Patienten mit operierten Analverschluß nur durch den richtigen Gebrauch des Musculus puborectalis kontinent werden können.

Stelzner dagegen vertritt ebenfalls (1965) einen entgegengesetzten Standpunkt. Er hält den Sphincter internus wegen seiner unwillkürlichen tonischen Kontraktion für einen wichtigen Faktor bei der Kontinenz. Allerdings widersprechen dieser Auffassung zahlreiche Arbeiten: nach Inzision des Sphincter internus (Hämorrhoidenoperation) wurde zwar eine vorübergehende Verminderung der anorektalen Widerstandszone, jedoch im allgemeinen keine Gefährdung der Kontinenz festgestellt.

Schon 1951 erkannten Goligher und Hughes die Bedeutung der rektalen Sensation für den Kontinenzmechanismus. Ein gutes funktionelles Resultat nach rektaler Resektion ist nach ihrer Auffassung nur dann erreichbar, wenn die letzten 6cm des Rektalstumpfes und die versorgende Nervenstruktur erhalten bleiben.

Die Studien über die sensiblen Strukturen des Analkanals bilden einen wichtigen Beitrag zu der eben erläuterten Auffassung.

1960 konnte Duthie et al. nachweisen, daß beim Erwachsenen taktile Elemente bis 2,8cm in den Analkanal hinaufreichen. Zwar sind sie nicht für das Stuhlgefühl selbst verantwortlich, dienen aber wohl einer feinen Diskrimination.

Phillips und Edwards versuchten 1965 eine vollständige Erklärung des Kontinenzmechanismus zu geben. Er wurde verglichen mit einer mechanischen

Klappe in der Form eines kompressiblen, flachen Schlauches, der in einer schlitzförmigen Öffnung liegt (Flutter valve). Im Ruhezustand liegen die Wände schlaff aneinander und schließen das Lumen. Durch Stuhleintritt in den Schlauch (Rektum) kommt es zu einer Erhöhung des intraluminalen Druckes. Gleichzeitig werden die Wände auseinandergedrängt, jedoch der Schlauch wird durch eine aktive Sphinkterkontraktion wieder komprimiert. Wenn die Umstände es zulassen, kann der Schlauch aktiv geöffnet und ein Stuhlgang ermöglicht werden.

Wir halten uns an die Auffassung von Schärli, der anhand von 115 Patienten die Grundmechanismen der anorektalen Mobilität, der Kontinenz und des Ablaufs der Stuhlentleerung durch neuartige, manometrische Untersuchungen studiert hat, indem er die Expulsions- und Haltekräfte maß und sie einander gegenüberstellte.

Seine Untersuchungen ergaben, daß die Dehnung des Rektosigmoids oder des hohen Rektums durch Stuhl eine reflektorische Relaxation des Sphinkter internus hervorruft. Den Beweis erbrachten seine Versuche, in denen er das Rektum mit einem Ballon oder durch Injektion von freier Luft und Wasser ausdehnte.

Durch die reflektorische Relaxation des Sphinkter internus nimmt der anorektale Widerstand ab. Diese Verringerung der Haltekräfte wird durch die unbewußte reflektorische Kontraktion des Musculus puborectalis ausgeglichen, sobald die fortschreitende, propulsive Welle das tiefe Rektum erreicht.

Zur gleichen Zeit verspürt der Patient ein Stuhlgefühl. Die Stimulierung des Puborectalis löst einen defäkatorischen Mechanismus aus, der aus einer hohen, propulsiven Welle mit Massenbewegung besteht, die ihren Anfang im Sigma oder Colon descendens hat.

Die Auslösung des defäkatorischen Mechanismus im Versuch mit Kindern erreichte Schärli durch das Einbringen von Luft oder Wasser in das Rektosigmoid oder auch durch leichten Zug an der Puborektalschlinge.

Nach diesen Erkenntnissen von Schärli halten wir es für sicher, daß das Gebiet des Puborectalis ein sensibles Zentrum darstellt, das für die Kontinenzreaktion und die Defäkation verantwortlich ist.

Das Krankheitsbild der Anal- und Rektumatresien wird in erheblichem Maße kompliziert durch die begleitenden zusätzlichen Fehlbildungen, die

bei unserem Krankengut 49% ausmachten; ein erstaunlich hoher Prozentsatz, wenn man bedenkt, daß viele der zusätzlichen Fehlbildungen überhaupt nicht erfaßt werden. Auch bei unserem Krankengut wurden zahlreiche Fehlbildungen erst durch die Sektio festgestellt. Ein Vergleich mit anderen Autoren ergibt erhebliche Abweichungen, was die zusätzlichen Fehlbildungen betrifft.

Die folgende Tabelle zeigt das Untersuchungsergebnis von 8 Autoren.

Autor	Prozentzahl d. zusätzl. Fehlb.
Cozzi et al.	55
Duhamel	30
Kiesewetter et al.	48
Ladd u. Gross	28
Moore et al.	72
Santulli	32
Scott et al.	55
Schärli	61
Eigene Fälle	49

Die zum Teil erheblichen Abweichungen lassen sich dadurch erklären, daß manche Autoren nur die Mißbildungen aufführen, die für sich alleine und ohne operative Therapie mit dem Leben unvereinbar sind und solche, welche die Lebensaussichten gefährden. In unserer Aufstellung sind auch die Fehlbildungen enthalten, die keine Gefährdung der Überlebenschance bedeuten.

Wie aus unseren vorausgegangenen Untersuchungen zu ersehen ist, bedingen die zum Teil schweren Mißbildungen unseren hohen Prozentsatz von 39,4% bei der Gesamtmortalität.

Auch die Angaben über die Gesamtmortalität schwanken in der Literatur zum Teil erheblich.

Die nächste Tabelle über die Gesamtmortalität und die operative Mortalität gibt eine Aufstellung der Prozentwerte bei verschiedenen Autoren.

Autor	Jahr	Gesamtmortalität (in %)	Operative Mort. (in %)
Gross	1953	5,6	x
Potts	1954	19	4
Santulli	1962	12	2,3
Hecker	1962	20,6	3,2
Forshall	1963	45,9	x
Kiesewetter	1964	19,1	6,2
Cozzi	1968	20	2,3
Schärli	1970	17,5	2,5
Eigene Fälle	1973	39,4	7,3

x) keine Angabe

Wie aus der Tabelle ersichtlich ist, läßt sich kein Zusammenhang feststellen zwischen dem Erscheinungsjahr der jeweiligen Untersuchung und der Gesamtmortalität. Das bedeutet aber nicht, daß sich die Überlebenschancen in den letzten 10 bis 15 Jahren nicht gebessert haben. Denn unsere Untersuchung ergab für die Jahre von 1948 - 1958 eine Gesamtmortalität von 48,2%, für die darauffolgenden 10 Jahre (1958 - 1968) jedoch nur noch eine Gesamtmortalität von 33,5%. Das bedeutet immerhin eine Verbesserung der Überlebenschancen um 14,7%.

Die unterschiedlichen Ergebnisse hinsichtlich der Gesamtmortalität bei den einzelnen Autoren lassen sich wohl nicht eindeutig erklären. Ein Hauptgrund mag darin liegen, daß Fälle mit zusätzlichen schweren Fehlbildungen in unterschiedlichem Ausmaß mit in die Statistik aufgenommen wurden. Im Gegensatz dazu zeigen die Werte zur operativen Mortalität keine erheblichen Abweichungen.

Zusammenfassung

In der Zeit von 1948 - 1968 sahen wir 208 Fälle von anorektalen Fehlbildungen.

Zur Pathogenese dieser Mißbildungen läßt sich zusammenfassend sagen, daß die Entstehung hoher Anal- u. Rektumatresien durch fehlende Migration des Rektums und durch Septierungsdefekte der Kloake ausgelöst werden, während die tiefen Anomalien durch nicht vollendete Migration des Enddarmes, durch Bestehenbleiben der analen Kloakenmembran und durch mediane Verschmelzung der Anahöcker entstehen. Die Aetiologie ist wie bei vielen Mißbildungen noch weitgehend ungeklärt. Drei verschiedene Ursachen werden diskutiert:

1) Genetische Grundlage 2) Teratogene Noxen 3) Mangelhafte Gefäßversorgung.

Eine erfolgreiche Therapie setzt die genaue Kenntnis der Anatomie und der Physiologie voraus. Schärli hat auf dem Gebiet der Physiologie durch manometrische Untersuchungen anhand von 103 Patienten neue Erkenntnisse über die Grundmechanismen der anorektalen Mobilität, der Kontinenz und der Defäkation gewonnen, indem er die Expulsionskräfte und die Haltekräfte maß und sie gegenüberstellte.

Neuere Untersuchungen über die Häufigkeit haben ergeben, daß auf circa 2500 - 3500 Geburten eine anorektale Fehlbildung kommt.

Bei der Geschlechtsverteilung überwiegen die Knaben mit 3-5% mehr gegenüber den Mädchen.

Bei der Diagnostik gilt es außer auf die klinische und röntgenologische Untersuchung besonderes Augenmerk auf die eventuell vorhandenen zusätzlichen Fehlbildungen zu richten, da diese das Krankheitsbild der anorektalen Fehlbildungen erheblich komplizieren.

Die Angaben über die Häufigkeit der zusätzlichen Mißbildungen schwanken zwischen 28% und 72%. Unser Krankengut enthielt einen Prozentsatz von 49. Am häufigsten waren die urogenitalen vertreten, gefolgt von den Skelettfehlbildungen und den gastrointestinalen.

Die bis vor wenigen Jahren meistens verwendete Klassifikation nach dem Schema von Ladd und Gross wurde 1971 durch eine neue Aufstellung von Schärli weitgehend verdrängt. Er setzte als wichtigstes Kriterium die Beziehung des Enddarmes zur Puborektalisschlinge und unterscheidet somit zwischen hohen (rektoanal), tiefen (anal) und rektalen Anomalien.

Die Therapie muß davon ausgehen, ob es sich um eine hohe oder tiefe Form der Fehlbildung handelt. Die tiefen Anomalien werden je nach Befund entweder mit einer perinealen Proktoplastik nach Potts oder mit einem Cut-back versorgt. Bei den hohen Formen ist die abdominoperineale Durchzugsoperation die schonenste Methode, indem sie die für die Kontinenz wichtige Muskulatur und Nervenbahnen weitgehend schont. Liegt bei der Aufnahmeuntersuchung im Neugeborenenalter ein Ileus und ein schlechter Allgemeinzustand vor, wird zur Entlastung lediglich eine Colostomie durchgeführt. Die Korrekturoperation wird dann später unter günstigeren Voraussetzungen vorgenommen.

Die postoperativ aufgetretene Komplikation unterteilten wir in Früh- und Spätkomplikationen.

Die hohe Mortalität von 39,4% konnte durch die starke Beteiligung an Frühgeburten (18,7%) erklärt werden.

Die Nachuntersuchung von 49 Kindern mit anorektalen Fehlbildungen ergab bei der Beurteilung der Kontinenz nach dem von Kelly aufgestellten "Kelly Code of Continence" bei 73,5% ein normales, bei 12,2% ein befriedigendes und bei 14,3% ein schlechtes Ergebnis. Bessere Ergebnisse sahen wir bei der perinealen Methode nach Potts als bei dem Cut-back Verfahren.

Wegen der häufig vorhandenen zusätzlichen Fehlbildungen im Urogenitaltrakt wurden bei 22 Kindern ein intravenöses Pyelogramm durchgeführt. Es ergaben sich zwei Doppelnieren, eine Spaltniere mit Ostiumfehlanalge und eine Hydronephrose mit Reflux.

Pathologische Urinbefunde fanden wir bei 13 Kindern.

Der bei 48 Kindern durchgeführte Colon-Kontrasteinlauf ergab dreimal ein Megarektum und einmal ein sekundäres Megacolon.

11 Kinder lagen größen- und gewichtsmäßig unter der Norm.

Ein frühgeborenes Mädchen war geistig retardiert. Die geistige Entwicklung der anderen Kinder verlief normal.

An zusätzlichen Fehlbildungen wurden bei den nachuntersuchten Kindern 23 gefunden.

In der abschließenden Kasuistik werden 6 Fälle mit Photos vorgestellt.

LITERATURVERZEICHNIS

ADLER, H.F., ATKINSON, A.J., and IVY, A.C.: Effect of morphine and dilaudid on ileum, and of morphine, dilauded and atropine on colon of man. Arch. Int. Med. 69, 974, 1942.

BAYLISS, W.M., and STARLING, E.H.: The movements and innervation of the small intestine. J.Physiol. (London) 24, 99, 1899.

BELLMANN, G.: Dringliche Chirurgie der ersten Lebenswochen, VEB Georg Thieme, Leipzig 1967.

BENNETT, R.C., and DUTHIE, H.L.: The functional importance of the internal sphincter. Brit.J.Surg. 51, 355, 1964.

BETTEX, M. und STILLHART, H.: Die anor-rektalen Mißbildungen. Praxis 59:734 (1961).

BILL, A.H.: Pathology and surgical treatment of imperforate anus. J. Amer.Med.Ass. 166, 1429, 1958.

BILL, A.H., and JOHNSON, R.H.: Failure of migration of the rectal opening as the cause for most cases of imperforate anus. Surg.Gynec.Obstet. 106, 643, 1958.

BOCK, H.B., ZIMMERMANN, J.H.: Sutdy of selected congenital anomalies in Pennsylvania. Public Health Rep. 82, 446, 1967.

BODENHAMER, W.E.: Congenital malformations of rectum and anus. Wood, New York 1860.

BOYDEN, E.A.: The early development of the cloaca in embryos with special referenece to the reduction of the caudal intestine. Anat.Rec. 24, 211, 1922/23.

BRADHAM, R.R.: Delayed correction of type III imperforate anus in the male child. Ann. Surg. 154, 972, 1961.

BRAYTON, D., NORRIS, W.J.: Further experience with the treatment of imperforate anus. Surg.Gyn.Obstet. 107, 719, 1958.

- BREITNER: Operationslehre II, S. 127/9, Eingriffe an Kindern, Urban und Schwarzenberg 1970.
- COZZI, F. and WILKINSON, A. W.: Congenital Abnormalities of Anus and Rectum. Mortality and Function. *Brit.Med.J.* 1:144, 1968.
- COZZI, F., and WILKINSON, A.W.: Familial incidence of congenital anorectal anomalies. *Pediatric Surgery* Sept. 1968.
- CRIPPS, H.: The treatment of imperforate anus. *Brit.Med.J.* 1, 1197, 1892.
- CROWELL, E.A., DULIN, J.W.: Congenital anomalies of the anus and rectum. *Surg.* 7, 529, 1940.
- CYWES, S., CREMIN, B.J., and LOUW, J.H.: Assessment of continence after treatment for anorectal agenesis: A clinical and radiologic correlation. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 6, Nr. 8, April 1971.
- DEVENS, K. und POMPINO, H.J.: Der Anus praeter naturalis beim Kind. *Langenbeck's Archiv* 325 : 135, 1969.
- DUHAMEL, B.: Interpretationsversuch der anorektalen Mißbildungen unter Bezugnahme einer neuen embryologischen Konzeption. *Zschr.Kinderchir.*, Suppl. 83, 1966.
- DUHAMEL, B.: Morphogenèse pathologiques. Des monstruosités aux malformations. Paris, Masson & Cie., 1966.
- DUHAMEL, B.: Chirurgie du colon, du rectum et de l'anús chez le nourrisson de l'enfant. *Päd.Fortb. Kurse* 17, 1, 1966.
- DUHAMEL, B.: Form the mermaid to anal imperforate. The syndrom of caudal regression. *Arch.Dis.Childh.* 36, 152, 1961.
- DUTHI, H.L.: Contribution of the external anal sphincter to the pressure zone in the anal canal. *Gut.* 6, 64, 1965.
- DUTHIE, H.L., and GAIRNS, F.W.: Sensory nerve-endings and sensation in the anal region of man. *Brit.Surg.* 47, 585, 1960.

DUTHIE, H.L., and BENNETT, R.C.: The relation of sensation in the anal canal to the functional sphincter. A possible factor in anal continence. *Gut*. 4, 179, 1963.

EBEL, K.D.: *Handbuch der Kinderheilkunde IV*: 1001, 1965.

FORSHALL, I.: Ano-rectal abnormalities. *Brit. J. Clin. Pract.* 11, 842, 1957.

GASTON, E.A.: The physiology of fecal continence. *Surg. Gyn. Obstet.* 280, 1948.

GASTON, E.A.: Recent advances in the study and restoration of fecal continence after resection of rectum. *Dis. Colon, Rectum* 10, 213, 1967.

GOLLIGHER, J.C., and HUGHES, E.S.R.: Sensibility of the rectum and colon: The role in the mechanism of anal continence. *Lancet* I, 543, 1951.

GREGORY, I.L.: Embryologic considerations in anorectal malformations. *Dis. Colon Rectum* II, 223, 1968.

GROB, M.: *Lehrbuch der Kinderchirurgie*, Thiemeverlag, Stuttgart 1957.

GROB, M.: Intestinal obstruction in the newborn infant. *Arch. Dis. Child.* 35:40, 1960.

GROSS, R.E.: *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1953.

HAGEN, W.W.: Erfahrungen bei der Behandlung von 185 anorektalen Mißbildungen. *Diss. Med.*, Berlin 1966.

HARTL, H.: Kongenitale anorektale Mißbildungen. *Wien. Med. Wschr.* 108, 528, 1958.

HECKER, W.Ch. und DAUM, R.: Analyse und Behandlungsergebnisse von Atresien und Stenosen des intraabdominellen Darmtraktes bei Neugeborenen. *Z. Kinderchir.* 7: 222-234, 1969.

HECKER, W.Ch. und DAUM, R.: Inkontinenz nach atresia ani et recti. *Münchn. Med. Wschr.* 111 :2202, 1969.

HECKER, W.Ch.: Zur Chirurgie der Anal- und Rektumatresie mit Fistelbildung. *Kinderchir.* 3 : 383, 1961.

HECKER, W.Ch.: Kontinenz, Operation und funktionelle Ergebnisse bei atresia ani et recti. *Langenbeck's Archiv klin. Chir.* 317: 22-32, 1967.

HECKER, W.Ch.: Operationslehre II, Eingriffe an Anus und Rectum. Urban-Schwarzenberg 1970.

HECKER, W.Ch., PIECK, N.H., STEIGER, N. und ZAPF, G.: Stand und Problematik der operativen Neonatologie. *Dt. Med. Wochenzeitschrift* Nr. 42, Okt. 1971.

IMDAHL, H., HERMANN, A. und SARAF, J.: Zeitfaktoren und Verfahrenswahl für die Behandlung kongenitaler Rekto-Anal-Mißbildung. *Med. Welt*, Sonderdruck: 1349-1359, 1964.

IMDAHL, H., KOCH, W., HERMANN, A.: Thalidomid in der Frühschwangerschaft und Enddarmmißbildungen. *Bull. Soc. Int. Chir.* 22, 602, 1963.

KELLER, Ch.U.: Funktionelle Ergebnisse nach Operation anorektaler Mißbildungen. Dissertation, Bern 1970.

KELLY, J.H.: Brochure on anorectal malformations, issued at Pediatric Surgery Congress, Melbourne, March 1970.

KIESEWETTER, W.B.: Continence after surgery for imperforate anus. A critical analysis and preliminary experience with the sacro-perineal pull-through. *Annals of Surgery* 158, 448-512, 1963.

KIESEWETTER, W.B.: Imperforate anus: The role and results of the sacro-abdomino-perineal operation. *Ann of Surgery* 164, 655, 1966.

KIESEWETTER, W.B.: The rationale and technique of the sacroabdomino-perineal operation. *J. Ped. Surg.* 2, 106, 1967.

KIESEWETTER, W.B., TURNER, D.R., and SIEBER, W.K.: Imperforate anus. Review of a sixteen year experience with 146 patients. *Amer. J. Surg.* 107, 412, 1964.

LADD, W.E., and GROSS, R.E.: Congenital malformations of anus and rectum. Report of 162 cases. *Am.J.Surg.* 23, 162, 1934.

LECK, I., RECARD, R.G., McKLOWN, T., EDWARDS, J.H.: The incidence of malformations in Birmingham, England, 1950-1959. *Teratology* 1, 263, 1968.

LEE, M.J.: Congenital anomalies of the lower part of the rectum. *Am.J. Dis.Child.* 68, 182, 1944.

LOUW, J.H.: Malformations of the anus and rectum. A report of 85 cases. *S. Afr.Med.J.* 33, 874, 1959.

LOUW, J.H.: Congenital abnormalities of the rectum and anus. In: *Current Problems in Surgery*. Year Book Med. Publishers Chikago 1965.

LYNN, H.B.: Analatresia: Results of surgical treatment. *Surgery* 52, 691, 1962.

MAYO, C.W., RICE, R.C.: Anorectal anomalies: A statistical study of 165 cases with special reference to "distal loop trouble". *Surgery* 27, 485, 1950.

MOORE, T.C., and LAWRENCE, E.A.: Congenital malformations of the rectum and anus. *Surg.Gyn.Obstet.* 95, 281, 1952.

NIXON, H.H., and ECKSTEIN, H.B.: Anorektale Kontinenz. *Langenbeck's Arch. klin. Chir. Kongressberichte*, 1966.

NIXON, H.H., and CALLAGHAN, R.P.: Anorectal anomalies: Physiological considerations. *Arch.Dis.Child.* 39, 158, 1964.

NORRIS, W.J., BROPHY, T.W., BRAYTON, D.: Imperforate anus: A case series and preliminary report on the one stage abdomino-perineal operation. *Surg.Gynec.Obstet.* 88, 623, 1949.

OBERNIEDERMAYR, A.: *Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters*. Springer-Verlag 1959.

OBERNIEDERMAYR, A.: Probleme der Erhaltung und Schaffung der ano-rektalen Kontinenz im Kindesalter. *Langenbeck's Arch.klin.Chir.* 316, 701-704, 1966.

- PARKS, A.G., PORTER, N.H., and NETZAK, J.: Experimental study of the reflex mechanism controlling the muscles of the pelvic floor. *Dis. Colon Rectum* 5, 407, 1962.
- PARTRIDGE, J.P., GOUGH, H.M.: Congenital abnormalities of the anus and rectum. *Brit.J.Surg.* 49, 37, 1961.
- PELLERERIN, D., and BERTIN, P.: Genitourinary malformations and vertebral anomalies in anorectal malformations. *Zschr.Kinderchir.* 4, 375, 1967.
- PHILLIPS, S.F., and EDWARDS, A.W.: Some aspects of anal continence and defaecation. *Gut.* 6, 396, 1965.
- REHBEIN, F.: Dringliche Operationen bei Neugeborenen und Säugling. *Dtsch.Med.Wschr.* 79, 354, 1954.
- REHBEIN, F.: Zur Operation der hohen Rektumatresie mit Rekto-urethral-fistel, Abdomino-sakro-perinealer Durchzug. *Zbl.Kinderchir.* 2, 503, 1965.
- REHBEIN, F.: Operation der Anal- und Rektumatresie mit Rektourethral-fistel. *Chirurg* 30, 417, 1959.
- REHBEIN, F.: Imperforate anus: Experience with abdomino-perineal and abdomino-sacro-perineal pull-through procedures. *J.Ped.Surg.* 2, 99, 1961.
- RETTERER, E.: Sur l'origine et de l'évolution de la région anogénitale des mammifères. *J.anat.et physiol.* 26, 126, 1890.
- RHOADS, J.E., PIPES, R.L., and RANDALL, J.P.: A simultaneous abdominal and perineal approach in operations for imperforate anus with atresia of the rectum and rectosigmoid. *Ann.Surg.* 127, 552, 1948.
- ROMUALDI, P.: Classification of the ano-rectal abnormalities. *Riv.Cir.Ped.* 7, 1, 1965.
- ROMUALDI, P.: A new theoretical approach to pathogenesis of the malformation of anus and rectum. *Riv.d.Chir.Ped.* IV, 2.
- SANTULLI, T.V.: Imperforate anus. In *Pediatric Surgery* (C.D.Benson et al., Eds.Chicago, Year Book Publishers 1962 page 821).

- SANTULLI, T.V., SCHULLINGER, J.N., and AMOURY, R.A.: Malformations of the anus and rectum. *Surg.Cklin.N.Amer.* 45, 1253, 1965.
- SCHÄRLI, A.F., KIESEWETTER, W.B.: Imperforate anus: Some new concepts in continence and defecation. *Dis.Colon, Rectum* 13, 81, 1970.
- SCHÄRLI, A.F., KIESEWETTER, W.B.: Imperforate anus: Anorectosigmoid pressure studies as a quantitative evaluation of continence. *J.Ped. Surg.* 4, 694, 1969.
- SCHOBER, K.L.: Die Herstellung der analen Kontinenz. *Zbl.Chir.* 92, 386, 1967.
- SCHMITT, W., und FREESE, P.: Zur Frage der funktionellen Ergebnisse nach Operation rekto-analer Mißbildungen. *Zbl. Chir.* 91, 291, 1966.
- SCOTT, J.E.S.: The anatomy of the pelvic anatomic nervous system in cases of high imperforate anus. *Surg.* 45, 1013, 1959.
- SCOTT, J.E., and SWENSON, O.: Imperforate anus. Results in 63 cases and some anatomic considerations. *Ann.Surg.* 150, 447, 1959.
- SCOTT, J.E.S.: The frequency of coincident urinary tract abnormalities in cases of imperforate anus. *Zschr. Kinderchir.* 7, 107, 1969.
- SMITH, E.D.: Congenital sacral anomalies in children. *Aust.N.Z.J.Surg.* 29, 165, 1959.
- STELZNER, F.: Kontinenz, Superkontinenz und Inkontinenz in der Anorectalregion. *Dtsch.Med.Wschr.* 96, 2275, 1965.
- STEPHENS, F.D.: Congenital imperforate rectu, rectourethral and rectovaginal fistulae. *Aust. N.Z.J.Surg.* 22, 161, 1953.
- STEPHENS, F.D.: Malformations of the anus. *Aust.New Zeal.J.Surg.* 23, 9, 1953.
- STEPHENS, F.D.: Congenital rectal fistulae and their sphincters. *Aust. Paed.J.* 1, 107, 1965.

SWENSON, O., and GRANA, L.: Long term results of surgical treatment of imperforate anus. *Dis.Colon Rectum* 5, 13, 1962.

TEINTURIER: zitiert bei Cripps.

TOURNEAUX, F.: Sur le développement et l'évolution du tubercule génital chez le foetus humain dans les deux sexes. *J.anat.et physiol.* 25, 229, 1889.

TRUSLER, G.A., and WILKINSON, R.H.: Imperforate anus. A review of 147 cases. *Canad.J.Surg.* 5, 269, 1962.

WANGENSTEEN, D.H., and RICE, C.O.: Imperforate anus. A method of determining the surgical approach. *Ann.Surg.* 92, 77, 1930.

ZÖLLE: zitiert bei Cripps.

Abschließend möchte ich Herrn Prof. Dr. W. Ch. Hecker für die freundliche Überlassung des Themas sowie für die Arbeitsmöglichkeit auf der chirurgischen Abteilung des v. Haunerschen Kinderspitals und Herrn Priv. Doz. Dr. H. J. Pompino für die hilfreiche Unterstützung bei der klinischen Nachuntersuchung der einbestellten Kinder danken.

Weiterhin gilt mein Dank Herrn Dr. A. M. Holschneider für die wertvollen Ratschläge und Korrektur der Arbeit, außerdem dem Leiter der Röntgenabteilung Herrn Dr. H. Fendl für die tatkräftige Hilfe bei den röntgenologischen Untersuchungen.

Lebenslauf

Am 10.7.1942 wurde ich als drittes Kind des Medizinalrates Dr. Walter Simon und seiner Ehefrau Ilse Simon, geb. Strauß, in Köslin geboren.

1945 floh die Familie nach Eutin/Schleswig-Holstein.

Nach Besuch der Grundschule in Sielbeck bei Eutin, verließ ich 1963 das Johann-Heinrich-Voss Gymnasium mit dem Zeugnis der Reife.

Nach anschließender zweijähriger Bundeswehrzeit wurde ich im März 1965 als Leutnant der Reserve entlassen.

Im Sommersemester 1965 begann ich mein Medizinstudium an der Ludwig-Maximilians-Universität in München, wo ich 1967 das Physikum und 1970 das Staatsexamen ablegte.

Im Februar 1972 erhielt ich meine Approbation als Arzt.

Seit dem 1.2.1972 bin ich als Assistenzarzt an der Chirurgischen Privatklinik Dr. Rinecker tätig.

